

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

1212

ANNÉE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Mademoiselle BROUDO Lyliane

née le 30 Mai 1933 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19 Novembre 1962

**"LES FORMES LATENTES DE L'EMPHYSÈME
LOBAIRE CONGÉNITAL DU NOURRISSON"**

Président : Monsieur le Professeur LELONG

PARIS — 1962

Année 1962

N° _____

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

*

par

Mademoiselle B R O U D O Lyliane

née le 30 mai 1933 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19 novembre 1962



LES FORMES LATENTES DE L'EMPHYSEME LOBAIRE CONGENITAL
DU NOURRISSON

*

Président : Monsieur le Professeur L E L O N G

1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER
2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSMÖNN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Beaujon	LEGER (L.)
Cochin	ABOULKER (P.)
Cochin	PATEL (J.)
Hôtel-Dieu	CORDIER (G.)
Pitié	GOSSET (J.)
Saint-Antoine	SICARD (A.)
Salpêtrière	OLIVIER (Cl.)
Tenon	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	HUGUIER (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	MILLIEZ (P.)
Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Cochin	BARIÉTY (M.)
Hôtel-Dieu	SÈZE (S. de)
Lariboisière	DREYFUS (G.)
Pitié	KOURILSKY (R.)
Saint-Antoine	DEBRAY (C.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	GENNES (L. de)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DEROT (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DAVID (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	GARCIN (R.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	MERGER (R.)
Baudelocque	VARANGOT (J.)
Foch (Suresnes)	RENARD (G.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	AUBRY (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	LELONG (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	BERNARD (E.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MICHAUX (L.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	GOSTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	ROUX (M.)
Clinique stomatologiques (Pitié)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	GAULTIER (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	PADOVANI (P.)
Clinique toxicologique	DOMART (A.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	POILLEUX (F.)
Séméiologie médicale	COUVELAIRE (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	TURPIN (R.)
Clinique urologique (Necker)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.)	Orthopédie	JUDET (R.)
	COUINAUD (C.)		MEARY (R.)
	GILLOT (C.)		POSTEL (M.)
	OLIVIER (G.)		RAMADIER (J.)
	pr. s. ch.		
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	pr. s. ch.		PIALOUX (P.)
	ABELANET (R.)	Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	CHOMETTE (G.)		LAPIERRE (J.)
	GOUYGOU (Ch.), m. conf.		
	NEZELOFF (Ch.)		BARCAT (J.)
Anesthésiologie	ORCEL (L.)	Pathologie chirurgicale	BINET (J.-P.)
	PAILLAS (J.)		CERBONNET (G.)
	KERN (E.)		CHATELIN (C.-L.)
Bactériologie	VOURC'H (G.)		DUBOST (Ch.)
	BARBIER (P.)		DUBOST (Cl.)
	pr. s. ch.		FAUREL (J.)
Biochimie médicale	CHRISTOL (D.)		FLABEAU (F.)
	LE MINOR (L.)		GARBAY (M.)
	TOURNIER (P.)		GARNIER (H.)
	BAGLIEU Et. m. conf.		(Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	BOURILLON (R.)		GERMAIN (A.)
	CARTIER (P.)		LATASTE (J.)
	DREYFUS (J.-Cl.)		LOYGUE (J.)
	GONNARD (P.)		MERCADIER (M.)
	KRUH (J.)		NATALI (J.)
	JEROME (H.)		PELLERIN (D.)
Carcinologie	PLAS (F.)		PERROTIN (J.)
	BOIRON (M.)		ROBERT (H.)
	DENOIX (P.)		THOMERET (G.)
	MATHE (G.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	SELIGMANN (M.)		
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.)	Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.)
	DUPERRAT (B.)		BERTHAUX (P.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)		BOIVIN (P.)
	BESSIS (M.)		CROSNIER (J.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)		HARTMANN (L.)
	DAUSSET (J.)		LÉPER (J.) Pr. s. ch.
	DUHAMEL (G.)		MAURICE (J.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch.		MIKOL (Cl.)
	MAROIS (M.)		RICHET (G.)
	RACADOT (J.)		AUSSANNAIRE (M.)
Hydrologie	BESANÇON (F.)		BOUVIER (J.)
	CORNET (A.)		BOUVRAIN (Y.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch.		BRICAIRE (H.)
	BLANCHER (G.)		BRISAUD (H.)
	CORRE-HURST (M ^{me} L.)		BROCARD (H.)
	SAPIN-JALOUSTRE (H.)		BUGE (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch.	Pathologie médicale	CATINAT (J.)
	DUPONT (V.)		CHÉRIEN (J.)
Médecine légale	FOURNIER (E.)		COBLENTZ (B.)
	GUENIOT (M.)		CONTAMIN (F.)
	HADENGUE (A.)		COURY (G.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		ÉTIENNE (J.-P.)
	PERTUISET (B.)		FREZAL (J.)
Neuro-chirurgie	LAPRESLE (J.)		FRITEL (D.)
	GRANJON (A.)		HENNEQUET (A.)
Neurologie	HERVET (E.)		HIMBERT (J.)
	LE LORIER (G.)		HOUSSET (E.)
Obstétrique	LEVY (J.)		LAROCHE (Cl.)
	MORIN (P.)		LESOBRE (R.)
	MUSSET (R.)		LEVEQUE (B.)
	ROBEY (M.)		MACREZ (C.)
	SENEZE (J.)		MOREAU (L.)
	SUREAU (C.)		NICK (J.)
Ophtalmologie	THOYER-ROZAT (J.)		ROYER (P.)
	BRÉGEAT (P.)		TOUENFUR (R.)
	DUBOIS (A.)		WOLFFROMM (R.)
	SARAUX (H.)		
		Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.)
			LEPERCQ (G.)
			MANDE (R.)
			NOZZICONACCI (P.)
			POLONOVSKI (C.)
			ROSSIER (A.)
			VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.)
Physiologie	pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.) m. conf.
Physique médicale	pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phthisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

* à la mémoire de mon Père

* à ma Mère

en témoignage de ma profonde tendresse

* à tous mes Parents

* à mes amis

* à notre Maître, Monsieur le Professeur L E I O N G

Professeur de Pédiatrie et de Puériculture

Médecin de l'Hôpital St-Vincent de Paul

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre profond
respect et de notre gratitude.

*

* à la Mémoire de notre Maître,
le Professeur Agrégé R. J O S E P H,
Médecin des Hôpitaux.

Nous n'oublierons pas l'attachant
climat d'intelligence et de bonté qu'il
avait su faire régner dans son service.

Qu'il nous soit permis de dire ici
le profond respect, le vif attachement que
nous continuerons à lui porter.

*

* à Monsieur le Docteur J O B
Médecin des Hôpitaux de Paris

Son enseignement, remarquable de
clarté, nous fut précieux.

Il inspira le sujet de cette thèse
et nous guida dans son élaboration.

Qu'il veuille bien trouver ici l'ex-
pression de notre reconnaissance et de notre
profonde admiration.

*

* à Monsieur le Docteur Michel RIBIERRE
Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris

qui a bien voulu nous aider de ses
conseils.

En témoignage de notre reconnaissance.

*

* à Monsieur le Professeur CATHALA

Médecin des Hôpitaux de Paris

En témoignage de notre respectueuse
gratitude pour son enseignement.

*

* à Monsieur le Docteur ALAGILLE

Médecin des Hôpitaux de Paris

En hommage à son enthousiasme jamais
démenti et à la vivacité de son enseignement.

*

* à Monsieur le Docteur J. TUPIN

Chef de Clinique à l'Hôpital St-Vincent de Paul

Chef de Service à l'Hôpital de Meaux

Il fut le premier à nous initier à la Pédiatrie.

Qu'il reçoive nos plus vifs remerciements.

*

* à Monsieur le Docteur Cl. MERCIER

Chef du Service de Pédiatrie à

l'Hôpital de Fontainebleau

En hommage à la confiance qu'il nous accorda, à sa profonde bienveillance.

Qu'il reçoive ici l'expression de notre gratitude et de notre attachement.

*

I - DÉFINITION et INTRODUCTION

L'emphysème lobaire congénital est actuellement bien individualisé dans le cadre des formations bulleuses congénitales du poumon.

On peut le définir anatomiquement comme "un état de distension permanente et anormale" (LAENNEC), à topographie lobaire, c'est-à-dire intéressant de façon uniforme et homogène toutes les alvéoles d'un lobe pulmonaire. La précocité habituelle de son apparition et la découverte dans un certain nombre de cas d'une malformation bronchique ou péribronchique, complètent la définition : il s'agit d'un emphysème primitif, malformatif par opposition aux emphysèmes acquis secondaires.

Le plus souvent, l'emphysème lobaire congénital réalise, chez un jeune nourrisson, un état dyspnéique aigu dont l'aggravation progressive malgré les thérapeutiques habituelles impose rapidement le recours au chirurgien. Contrastant avec ce tableau aigu, il arrive exceptionnellement que l'emphysème lobaire congénital reste cliniquement latent. Il nous a été donné d'étudier dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé R. JOSEPH trois jeunes enfants atteints d'un emphysème lobaire congénital découvert fortuitement en l'absence de manifestations cliniques. C'est à la radiographie pulmonaire que nous devons, dans ces trois cas, la découverte de la malformation. Chez le premier enfant, cet examen fut motivé par une déformation thoracique, et chez les deux suivants, par une infection respiratoire récente.

A l'occasion de ces trois observations, nous nous sommes efforcé d'entreprendre à travers la littérature médicale l'étude des formes latentes d'emphysème lobaire congénital, l'étude des différentes modalités évolutives, enfin les indications thérapeutiques qui en découlent.

II - HISTORIQUE

L'emphysème lobaire congénital est un syndrome d'individualisation récente. C'est en 1922 que PEELES et PHILIPS font pour la première fois une description complète de la maladie, clinique, radiologique et anatomique.

- De 1922 à 1941, se situe une période d'observations cliniques et anatomiques. En l'absence de possibilités chirurgicales, tous les cas suivis se terminent par un décès.

Citons les travaux de :

MIXTER CLIFFORD, 1929

NELSON, 1932

OVERSTREET, 1939

- En 1941, s'ouvre la période chirurgicale, avec BAILEY, qui effectue une lobectomie moyenne et supérieure droite chez un enfant atteint de kyste pulmonaire

- En 1943, GROSS et LEWIS rapportent la première observation d'emphysème lobaire géant, traité avec succès par lobectomie.

- En 1950, première lobectomie française : GIRAUD et METRAS.

- Depuis 1950, les observations se sont multipliées.

Parmi les publications des Anglo-Saxons, citons :

ROBERTSON et STEWARD ...1951

SHAW1952

FISCHER POTTS HOLINGER ..1952

SLOAN1953

CAFFEY1953

NELSON ROYES1954

en France :

JEUNES DOUMET MELLETIER 1951
 RAZEMON BRETON 1952
 FONTAN VERGER 1953
 GUIVARCH, dans sa thèse (Paris, 1956)
 analyse 31 cas d'emphy-
 sèmes lobaires
 BAILLY publie, en 1958
 un travail remarquable sur
 les formations aériennes
 géantes du poumon (51)

Parmi les travaux les plus récents, l'étude étiologi-
 que a particulièrement retenu l'attention des auteurs.

JULIEN MARIE, en 1956, envisage la possibilité d'une
 Méga-alvéolose pulmonaire congénitale.

Les théories bronchiques, intéressantes car fondées sur
 des constatations anatomiques, en particulier, anomalies des car-
 tilages bronchiques, suscitent de nombreuses publications.

En 1958, JOSEPH NEZELOF et RIBIERRE font le point sur
 cette question.

Plusieurs publications chirurgicales mentionnent les
 résultats remarquables de la lobectomie dans l'emphysème lobaire
 congénital. Citons :

FOURNIER (42)
 MATHEY et BINET ... (54)
 BINET et MEGEVAND.. (11)
 BAFFES et POTTS ... (4)

De sorte qu'on dénombre actuellement 117 cas d'Emphysème Lobaire
 Congénital, récemment analysés dans la thèse de VAILLANT (Paris,
 1961).

the first part of the paper, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

In the first part, we consider the case of a single
 agent, and then in the second part, we consider the case of
 multiple agents.

III - ETUDE CLINIQUE, PROBLEMES DIAGNOSTIQUES ET EVOLUTION DES FORMES COMMUNES

ETUDE CLINIQUE

Avant d'étudier les formes latentes de l'emp hysème lobaire congénital, nous résumerons les principales manifestations de ses formes communes.

- L'AGE DE LA DECOUVERTE

C'est en règle précocement qu'apparaissent les premiers signes fonctionnels, parfois dès la naissance, le plus souvent dans les premières semaines ou mois de la vie : dans 3/4 des cas, les premiers symptômes ont été constatés avant la fin du deuxième mois ; ailleurs, l'apparition des signes est plus tardive :

BAILLY, observation 3 : 3 ans 1/2

BELSEY, 5 ans 1/3.

Quelques formes, longtemps latentes, ne seront découvertes que très tardivement, chez le grand enfant, chez l'adolescent, voire même chez l'adulte.

- LES SIGNES FONCTIONNELS

C'est chez le jeune nourrisson qu'ils seront le plus évocateurs : en l'absence de tout signe infectieux, est réalisé un tableau typique de détresse respiratoire aiguë.

La dyspnée domine la scène clinique. Elle est constante.

C'est une polypnée : 50 à 60 respirations/minute, de type expiratoire ; l'expiration est poussée et pénible.

Elle s'accompagne d'un tirage sus-sternal et intercostal, d'une cyanose modérée, localisée aux extrémités ou diffuse impressionnante, d'un battement des ailes du nez.

Une toux sèche, quinteuse, peut encore accroître la gêne fonctionnelle.

Un wheezing est inconstamment retrouvé : il évoquerait l'existence d'un obstacle sur une bronche.

Tous ces signes déjà intenses peuvent s'exagérer encore en paroxysmes, réalisant une véritable urgence chirurgicale.

Parfois, les signes fonctionnels sont mineurs.— Ce n'est souvent qu'à la faveur d'une aggravation aboutissant au tableau précédent que prendront toute leur valeur, révélés par l'interrogatoire :

- une dyspnée modérée,
- une toux à caractère paroxystique, souvent déclenchée par un repas ou des cris
- un tirage, que la mère aura pu découvrir, sans s'en alarmer.

Mais, parfois, ces signes fonctionnels restent intermittents, bien tolérés, sans aucune tendance à l'aggravation. C'est à la faveur d'un épisode intercurrent ou d'un examen radiographique systématique que sera découverte la malformation.

A un degré de plus, l'absence de signes fonctionnels est totale.

Ce sont les emphysèmes lobaires latents, dont nous nous proposons d'approfondir l'étude.

- LES SIGNES GENERAUX

Insistons sur deux signes négatifs :

- l'absence de fièvre
- l'absence de tout signe infectieux.

Ils permettent de s'orienter vers une lésion primitive, malformative.

Mais leur valeur est relative ; la présence de fièvre, de signes infectieux, n'autorise pas à rejeter le diagnostic. On connaît l'influence révélatrice ou aggravante d'un épisode infectieux intercurrent.

L'évolution apportera un argument de valeur : la persistance des anomalies cliniques et radiologiques, malgré un traitement antibiotique, évoquant l'état malformatif initial.

L'état général est variable, en rapport avec l'intensité et la prolongation des signes fonctionnels respiratoires : ainsi, une dyspnée persistante, une toux entraînant des vomissements, peuvent devenir responsables d'une pâleur, d'une asthénie, d'une hypotrophie.

- LES SIGNES PHYSIQUES

L'examen pulmonaire permet, avec des difficultés variables, de recueillir les signes d'une collection gazeuse intrathoracique.

Parfois, dès l'inspection, on est frappé par l'asymétrie du thorax.

L'un des côtés est le siège d'une dilatation globale, avec élargissement des espaces intercostaux, et plus faible amplitude des mouvements respiratoires.

Un tirage sus-sternal et intercostal peut être noté.

Du côté dilaté, on découvre :

- une augmentation des vibrations vocales,
- une hypersonorité,
- une diminution, voire une abolition, du murmure vésiculaire.

La pointe du coeur est déviée vers le côté opposé. Mais, à l'auscultation cardiaque, les bruits sont strictement normaux, en dehors d'une tachycardie en rapport avec la dyspnée.

Ces signes ne sont pas tous retrouvés de façon constante; ils peuvent être masqués par des râles sous-crépitaux surajoutés. Chez le nourrisson, en grande asphyxie, un examen fin et minutieux est difficile ; l'étape clinique doit être brève ; c'est dire l'importance de l'examen radiologique.

- L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

C'est un examen capital pour le diagnostic. Il précise les caractères de la collection gazeuse intrathoracique; parfois à lui seul permet sa découverte.

Il devra comporter :

- un examen radioscopique, fait en urgence, indispensable à l'étude de la cinétique pulmonaire. On évitera de le renouveler pour éviter à l'enfant de trop fortes doses de rayons.
- des clichés radiographiques, sous différentes incidences : face-oblique-transverses, qui préciseront et fixeront les caractères de l'image observée.
- des tomographies éventuellement

Cet examen radiologique va révéler trois symptômes caractéristiques :

- 1/ l'hyperclarté du champ pulmonaire
- 2/ le refoulement médiastinal
- 3/ une augmentation de l'opacité du poumon opposé, des lobes sains, du côté atteint.

1/ - L'hyperclarté d'un champ pulmonaire

Elle est d'emblée manifeste, frappant le regard, permanente, visible aux deux temps de la respiration, mais surtout nette lors de l'expiration, où s'accentue le contraste avec les lobes sains dont la transparence diminue alors.

Elle est volumineuse, occupant la majeure partie de tout un hémithorax, débordant par son expansion les limites d'un lobe, faisant parfois hernie à travers l'hémithorax opposé.

Le diaphragme semble abaissé et peu mobile ; les côtes sont horizontales et les espaces intercostaux élargis ; enfin, la cinétique thoracique est moins expansive que du côté opposé.

Fait important : cette hyperclarté est "habitée". Un examen attentif y décèle de fines trabéculations broncho-vasculaires, affirmant la présence de parenchyme pulmonaire. Cette constatation suffit à distinguer l'emphysème lobaire des autres cavités gazeuses intrathoraciques : pneumatocèles, kystes, pneumothorax.

On remarquera dans le même but distinctif l'absence de niveau liquide, l'absence de moignon pulmonaire.

2/ - Le refoulement médiastinal

Il est toujours important chez le nourrisson dont on connaît la faiblesse des amarres du médiastin et l'absence de rigidité de la cage thoracique.

De face, l'ombre cardiaque déborde largement dans l'hémithorax du côté sain. Trachée et bronches sont déviées vers le côté sain.

De profil, on observe une très importante hyperclarté rétro-sternale, faisant bomber le sternum en avant et refoulant en arrière l'opacité cardio-aortique.

La radioscopie permettra d'apprécier le phénomène du balancement médiastinal décrit par HOLZKNECHT et JACOBSON : à l'expiration, le médiastin subit un déplacement maximum vers le côté sain ; à l'inspiration, l'ombre médiastinale tend au contraire à revenir vers la ligne médiane. Ce signe, bien que non pathognomonique et inconstamment retrouvé, prendra toute sa valeur dans les formes où l'hyperclarté d'un champ pulmonaire apparaît moins franche.

3/ - L'augmentation de l'opacité des aires pulmonaires saines comprimées.

Le poumon opposé apparaît plus opaque que normalement.

Cette constatation peut être la source d'erreurs diagnostiques si l'on considère que le côté opaque est pathologique : c'est le "paradoxe radioclinique", bien souligné par SHAW.

Du côté atteint, les lobes adjacents refoulés et déformés par l'énorme lobe emphysémateux apparaissent petits, rétractés, très opaques.

Ces différences de contraste permettront parfois, en précisant ses contours, d'apprécier la topographie du lobe emphysémateux.

C'est ainsi qu'un triangle phréno-hilaire vient souvent traduire la compression du lobe inférieur ; parfois, c'est le lobe supérieur qui est refoulé, dessinant un triangle apical.

Les tomographies apporteront des précisions utiles, confirmant la présence d'une trame parenchymateuse, parfois difficile à voir sur le cliché standard.

Elles permettront de localiser la trachée et les bronches souches, d'apprécier leur déviation, éventuellement un rétrécissement ou un obstacle de la bronche lobaire.

Au terme de cet examen radiologique, l'association de tous ces signes réalise un tableau assez évocateur pour que le diagnostic d'emphysème lobaire puisse dès lors être posé.

L'étiologie pourra alors être précisée par des examens complémentaires.

- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La bronchoscopie.- Quoique ses risques ne soient pas négligeables chez un nourrisson dyspnéique, elle peut, entre des mains expérimentées, être réalisée dès les premières semaines de la vie.

Son intérêt majeur est de permettre d'éliminer une obstruction bronchique par un corps étranger, une tumeur (rare chez le nourrisson), une adénopathie tuberculeuse ou d'autre nature.

Elle peut, dans certains cas, apporter des éléments positifs.

Le plus souvent, elle montre seulement une torsion, une déviation de l'arbre trachéobronchique, parfois un rétrécissement de la lumière bronchique : collapsus des parois de la bronche à l'expiration (SHAW). Dans quelques cas privilégiés, elle révèle la cause même de l'emphysème : soit un repli muqueux à l'origine de la bronche lobaire (Leahy Butsch), soit une malformation de l'orifice de la bronche lobaire, réduite à un simple pertuis s'obturant complètement à l'expiration (Venturini).

La bronchographie lipiodolée.- Elle n'est réalisable que si les signes fonctionnels sont modérés.

Lorsque la technique habituelle ne paraît pas réalisable, JULIEN MARIE propose chez le nourrisson une technique simplifiée : absorption du lipiodol per os. On obtiendrait facilement et sans aucun danger une assez bonne injection bronchique

Quels sont les résultats de la bronchographie ?

On obtient, le plus souvent, une mauvaise injection, voire une absence totale d'injection, du lobe emphysémateux; parfois est objectivé un aspect grêle et atrophique de la bronche lobaire.

Dans certains cas, le territoire correspondant à une bronche lobaire est exagérément opacifié et diffus.

L'angiocardigraphie pulmonaire.— Elle fut réalisée pour la première fois en 1956 chez un enfant de 4 ans : SANTY - JEUNE (82).

Les auteurs insistent sur l'intérêt de cet examen dans l'emphysème lobaire : "Bien toléré, de technique plus facile que le lipiodol, il donnerait des renseignements topographiques parallèles ; dans le territoire emphysémateux, on noterait une réduction de la vascularisation : vaisseaux petits et grêles, mais conservés, contrairement aux kystes vrais".



PROBLEMES DIAGNOSTIQUES

L'emphysème lobaire congénital est une affection d'une grande rareté. On comprend qu'il ne soit pas habituel de l'évoquer devant un état d'asphyxie aigu du nourrisson.

L'examen clinique lui-même donne des renseignements limités. Il permettra d'éliminer une éventuelle cardiopathie et de s'orienter vers une affection respiratoire.

L'étape radiologique est, par contre, essentielle, posant le diagnostic d'une collection gazeuse intra-thoracique.

Son examen minutieux permettra de la localiser au parenchyme pulmonaire et de la distinguer des autres formations aériennes pulmonaires.

I/ On éliminera assez aisément les collections gazeuses non parenchymateuses, - une hernie diaphragmatique

Bien différente par sa clinique, elle s'associe à des troubles digestifs.

Radiologiquement, l'hyperclarté siège à la base.

(L'emphysème lobaire n'atteint qu'exceptionnellement un lobe inférieur).

Cette image claire n'est pas homogène ; elle contient des niveaux liquides.

Si un doute subsiste, un examen après baryte permettra de le lever.

Citons l'association d'un emphysème lobaire à une hernie diaphragmatique (WHITE JONES -100)

- un pneumothorax spontané

C'est souvent le premier diagnostic proposé, devant ce nourrisson devenu brusquement asphyxique et dont le thorax est dilaté et sonore.

Un examen radioscopique trop rapide pourrait prolonger cette erreur et avoir des conséquences graves : la décompression par trocart étant à proscrire dans l'emphysème lobaire.

L'image radiologique du pneumothorax est cependant bien différente : la clarté est homogène, totale, sans aucune trace de parenchyme; elle est en contact sur tous ses contours avec la paroi; enfin, contre le hile, on aperçoit l'image du moignon rétracté.

II/ Diagnostic d'une collection gazeuse intraparenchymateuse

1 - Les malformations aériennes pulmonaires

Les pneumatocèles ou emphysèmes bulleux post-infectieux :

Le contexte clinique est bien différent : ils apparaissent pendant ou plus souvent au décours d'une pneumopathie aiguë, uni- ou multicavitaires, pouvant atteindre une taille importante. Rappelons deux de leurs caractères essentiels : leur remaniement rapide, leur disparition complète en un temps variable.

Les kystes aériens d'origine bronchique, dysembryoplasiques

Ils sont souvent silencieux, mais peuvent brusquement s'étendre, sous tension, réalisant une gêne respiratoire intense, à l'occasion d'une obstruction partielle de la bronche de drainage. Si l'image radiologique du kyste simple avec son contour net, ses limites arrondies, l'absence de trame, parfois la présence d'un niveau liquide, est bien différente de celle d'un emphysème lobaire, l'image du kyste sous tension, épousant les contours de l'hémithorax, peut en être très proche.

L'emphysème bulleux malformatif ou bulle d'emphysème

Bien que radiologiquement différent, l'absence de trame parenchymateuse étant le caractère distinctif essentiel, l'emphysème bulleux malformatif n'est qu'une variante anatomique de l'emphysème lobaire congénital. Leurs problèmes pathogéniques et thérapeutiques sont communs. La distinction n'est d'ailleurs pas toujours facile et nombreuses sont les formes de passage. Ce ne sera souvent qu'à l'intervention que la découverte d'un lobe emphysémateux viendra modifier un premier diagnostic erroné.

2 - Les emphysemes locaux circonscrits

Le diagnostic d'emphyseme local circonscrit ne doit jamais être posé avant d'avoir éliminé, en particulier avec l'aide de la bronchoscopie, la faveur d'obstruction bronchique.

On rencontrera un corps étranger, on se souviendra que l'épisode initial peut être passé inaperçu, que le corps étranger peut être non toxique aux rayons X. Le bronchospasme sera donc indifférent.

Une anémalie peut être la cause d'une obstruction bronchique : il s'agit le plus souvent d'une anémie hémolysée de primo-infection déjà visible sur les clichés de face et de profil, précédée par des pneumopathies. La bronchoscopie permettra d'éliminer les rapports avec le ref bronchique et ganglion.

L'anémalie suppurée est plus rarement en cause. Les tests tuberculologiques sont négatifs. Il existe un caractère infectieux. A la bronchoscopie, on découvre le commencement du ganglion sous la paroi.

La compression par une tumeur est exceptionnelle chez le nourrisson.

Enfin, l'obstruction peut être intrabronchique : ce sont les sténoses bronchiques inflammatoires, bien décrites par JAMES-WILKINSON.

Elles s'accompagnent de signes infectieux.

Localement, l'obstruction est produite par d'abondantes sécrétions inflammatoires.

Finalement, on ne sera qu'après avoir recherché et éliminé chacune de ces causes d'obstruction bronchique que l'on pourra poser le diagnostic d'emphyseme local circonscrit. Mais il faudra se souvenir qu'il ne s'agit pas d'une certitude.

Seul l'examen histologique, pratiqué au décours de l'entrée chirurgicale, peut faire la preuve de la nature malformative de l'emphyseme. C'est dire la difficulté du diagnostic des formes frustes ou latentes de la maladie, et manque de critère objectif.



EVOLUTION DES SYMPTOMES MÉTÉOPORQUES

Dans la majorité des cas, l'évolution se fait vers l'aggravation.

Les signes respiratoires se complètent peu à peu, les paroxysmes deviennent plus intenses et plus fréquents. C'est souvent à l'occasion de l'un d'eux que le nourrisson est hospitalisé.

Dès lors, malgré oxygène, analeptiques cardio-respiratoires, aucune rémission ne peut être obtenue. L'intervention chirurgicale est alors la seule thérapeutique efficace : la lobectomie est suivie rapidement d'une réexpansion des lobes comprimés, le médiastin reprend sa place normale.

Quelquefois cependant, une rémission se produit mais, quelques jours ou quelques semaines plus tard, la reprise des signes conduit à l'intervention (SILVER -86- * GROSS LEWIS -46-)

Ce mode évolutif n'est cependant pas constant. Nous avons pu retrouver dans la littérature plusieurs observations de formes stabilisées.

Il s'agit, soit des formes précédentes qui, après une révélation brusque, deviennent silencieuses, bien tolérées, soit de formes qui restent durant toute leur évolution bien tolérées avec, de temps à autres, quelques signes fonctionnels mineurs.

Il semble même que l'évolution puisse se faire dans certains cas vers la régression : disparition des signes fonctionnels respiratoires, diminution des anomalies radiologiques.

Ce mode évolutif est nié par la majorité des auteurs qui considèrent que des lésions d'une telle importance ne peuvent régresser et que les observations citées correspondent à des confusions avec des pneumatocèles ou des emphysèmes obstructifs secondaires.

Il est certain que les critères anatomiques font défaut dans ces observations. Toutefois, 5 observations recueillies dans la littérature nous paraissent très vraisemblables. Nous y ajoutons notre observation n° 1. Ces observations seront détaillées plus loin.

IV - LES FORMES LATENTES DE L'EMPHYSEME LOBAIRE

CONGENITAL

L'existence d'emphysème lobaire congénital, en l'absence de toute manifestation clinique révélatrice, est exceptionnelle.

Aux trois cas rapportés ici, s'ajoutent seulement quatre autres observations antérieurement publiées et concernant des enfants.

On peut toutefois en rapprocher 5 cas d'emphysèmes lobaire découverts fortuitement chez des adultes et dont l'origine congénitale est possible.

Enfin, certaines formes d'emphysème lobaire stabilisées, après un épisode aigu révélateur, ont en commun avec les formes latentes leurs caractères évolutifs et leurs problèmes thérapeutiques.

Nous étudierons successivement :

- les formes latentes

Analyse des observations

nos 3 observations personnelles,
observations d'E.L.C. latents de l'enfant,
observations d'E.L.C. latents de l'adulte.

Discussion.

- les formes stabilisées

Analyse des observations

Discussion.



OBSERVATION I : Pascal, âgé de 7 mois 1/2 est hospitalisé le 11 décembre 1956 dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé R. JOSEPH, pour fièvre et hypotrophie.

Pascal est un 2ème enfant. Ses parents et sa soeur, âgée de 2 ans 1/2, sont bien portants.

Il est né à terme, pesait 3 kg 750, a crié immédiatement.

Dès la période néonatale, deux faits importants sont notés.

- 1/ une déformation thoracique, découverte par la sage-femme dès les premiers jours de la vie : c'est une saillie médiane du plastron sterno-costal dont les angles apparaissent aigus, nets.

Les mois suivants, cette saillie va s'émousser et s'arrondir.

- 2/ un tirage épigastrique, observé très précocement par la mère (ce n'est que par l'interrogatoire qu'on retrouve ce signe, qui n'avait pas inquiété la mère).

Malgré un régime correct et diversifié, une hypotrophie s'est rapidement installée, aucun trouble digestif ne permettant de l'expliquer. C'est ainsi qu'à trois mois, l'enfant pèse 4 k.780 - à 5 mois, 5 k.520 - à 6 mois, 5 k.820.

Depuis l'âge de 4 mois, l'enfant est suivi à l'Ecole de Puériculture. Il reçoit 2 ampoules de Stérogyl 15. On apprend que des radiographies pulmonaires ont été pratiquées à cette période, en raison de la déformation thoracique.

En novembre 1956, survient un épisode infectieux rhino-pharyngé avec otite congestive bilatérale. L'enfant est traité par des soins locaux et un traitement général de Tifomycine.

Depuis, la température est restée irrégulière; l'anorexie est intense; l'enfant a perdu 200 g. en un mois : on décide alors l'hospitalisation.

A l'entrée dans le service :

- l'enfant, âgé de 7 mois 1/2, ne pèse que 5 k.730 - il mesure 64 cm.

L'hypotrophie est manifeste; le pannicule adipeux est très réduit au niveau du tronc et des membres. On remarque une très importante déformation thoracique, symétrique, en Bréchet : projection en avant du plastron sterno-costal, dont l'extrémité inférieure aboutit à une dépression brusque en coup de hache de la région xyphoïdienne, se prolongeant dans la région sous-mammaire avec éversion du rebord costal.

Le teint est rose; il n'y a pas de cyanose. La respiration est abdominale avec tirage certain épigastrique et intercostal. L'hémi-thorax droit semble légèrement déprimé par rapport au côté opposé. L'examen de l'appareil respiratoire montre :

une sonorité thoracique normale. On remarque que dans la région thoracique antérieure, cette sonorité est diffuse et persiste même dans la région précordiale,

le murmure vésiculaire est perçu dans les deux champs pulmonaire,

on ne sent pas le choc de la pointe, mais à l'auscultation les bruits du cœur paraissent normaux dans leur siège et dans leurs caractères,

l'examen retrouve encore des signes infectieux : une température à 38°, une gorge rouge, une otite bilatérale avec un tympan gauche bombant,

l'hémogramme confirme l'infection : le 12-12-1956, 37.600 G.B., avec 83 P.N.

Des radiographies pulmonaires montrent :

- de face (fig. 1), à droite : une hyperclarté des 3/4 supérieurs de l'hé-mithorax contenant de fins tractus parenchymateux. Le parenchyme pulmo-naire sous-jacent est refoulé, prenant l'aspect d'une zone opaque bien homogène, juxta-cardiaque. L'hémidiaphragme semble aplati.

à gauche : l'hyperclarté droite se prolonge dans l'hé-mithorax gauche, formant avec le poumon gauche d'apparence normal une limite nette, convexe en dehors.
- de profil (fig. 2), le sternum est projeté en avant. - En arrière du sternum, apparaît un véritable matelas d'air qui semble appartenir au lobe supérieur droit, siège d'un emphysème géant. En arrière, une opacité triangulaire à sommet antérieur correspond probablement à un lobe infé-rieur collabé.
- En conclusion : Malgré la latence remarquable, l'aspect radiologique évo-que l'image d'un emphysème lobaire géant, intéressant le lobe supérieur et peut-être le lobe moyen droit, avec hernie médiastinale et atélectasie du lobe inférieur droit.

Cette observation nous paraît intéressante, car un certain nombre de questions se trouvaient alors posées :

- 1/ Les signes infectieux sont-ils contingents ? Ont-ils joué un rôle dans l'apparition des lésions emphysémateuses ?

L'étiologie infectieuse de l'emphysème ne semblait pouvoir être retenue : les premières manifestations respiratoires avaient précédé de longue date les signes infectieux.

L'évolution confirma cette opinion : en 4 jours, sous l'influence d'un traitement associant paracenthèse, soins locaux et traitement antibioti-que par voie générale (Tétracycline 0,50 g/24 heures), on obtint la gué-rison de l'otite et la normalisation de l'hémogramme. Le 17-12-1956 : 6.400 G.B., 50 P.N.

Il était légitime de penser que cet emphysème était congénital.

- 2/ Quelle en est la pathogénie ? Une anomalie des cartilages bronchiques ? Ne peut-on envisager l'hypothèse d'une dysmorphie cartilagineuse com-plexe qui serait responsable d'une part de la malformation thracique, d'autre part de l'emphysème lobaire ?

Dans l'espoir de trouver une confirmation à cette hypothèse, on pratiqua un prélèvement de cartilage costal. Le fragment fut confié à

M. NEZELOF, qui donna le compte rendu suivant le 28 décembre 1956 :

"Ce fragment de cartilage, après fixation dans le liquide de Cornoy, dans l'acétone, a été examiné histologiquement avec l'aide des colorations suivantes : coloration de Hotchkiss, coloration des phosphates, base acide et alcoline, coloration métachromatique au bleu de toluidine et coloration des fibres réticulaires de Wilder.

"L'étude histologique et histiochimique de ce cartilage ne révèle aucune anomalie frappante ; en particulier, les rapports existant entre la substance fondamentale et les cellules cartilagineuses sont normaux.

"Les cellules cartilagineuses sont également normales.

"La substance fondamentale apparaît intensément Hotchkiss positive et métachromatique au bleu de toluidine. Elle ne renferme aucune fibrille précollagène en son sein.

"Les colorations des phosphatases alcalines et acides se révèlent négatives, tant au niveau des cellules qu'au niveau de la substance fondamentale."

Ce résultat décevant n'apportait aucune aide à la connaissance pathogénique de la maladie, qui restait ici inconnue.

- 3/ Une dernière question restait à résoudre : l'hypotrophie était-elle expliquée par une malformation associée rénale, digestive ou neurologique ? Ou bien relevait-elle d'une anoxie provoquée par l'emphysème lobaire, en dépit de la tolérance fonctionnelle ?

La recherche d'une malformation viscérale associée fut négative.

- Culot urinaire normal
- Micro urée = 0,30 g/litre
- Examen des selles : digestion trypsique totale jusqu'au 1/160.
 - graisses : néant
 - A. gras : néant
- Chromatographie urinaire : 5 acides aminés.

On rechercha une anoxie :

- saturation oxyhémoglobine = 17,88 vol %
- oxygène du sang artériel = 17,52 vol %
- pourcentage saturé = 98 %

Ainsi, bien que l'absence de toute autre cause autorisât à rapporter l'hypotrophie aux lésions d'emphysème pulmonaire, le mécanisme d'une hypoxie ne pouvait être retenu dans cette observation.

Enfin, précisons que les autres examens pratiqués n'apportèrent aucun élément nouveau : les tomographies de face et de transverse

permirent seulement de préciser l'image radiologique.

Les premières radiographies faites à l'âge de 4 mois à l'Ecole de Puériculture purent être examinées : l'hyperclarté pulmonaire y était déjà visible.

En résumé, emphysème lobaire probablement congénital, sans manifestations fonctionnelles, chez un nourrisson de 7 mois 1/2, hypotrophique. C'est la radiologie pulmonaire, pratiquée en raison d'une déformation thoracique, qui permit de découvrir la malformation. Les rapports entre l'emphysème pulmonaire d'une part, la déformation thoracique et l'hypotrophie d'autre part, ne purent nettement être établis. La pathologie restait incertaine, et les explorations plus poussées, en particulier les études histologiques, faisant défaut, on ne pouvait affirmer avec certitude l'origine congénitale malformative de la maladie.

Devant la parfaite tolérance fonctionnelle, on décida de laisser sortir l'enfant le 11 janvier 1957.

L'enfant est hospitalisé une seconde fois le 5 février 1957. Il est alors âgé de 9 mois, pèse 5 kg 940.

Depuis 8 jours, sont apparus une toux à caractère émettant, un catarrhe nasal, des petits accès de cyanose durant une heure environ.

La mère nous apprend que la soeur de l'enfant est atteinte de coqueluche.

Le diagnostic de coqueluche devait être rapidement porté, cliniquement par l'apparition de quintes typiques, biologiquement par la culture positive de Bacille de Bordet-Jengou.

Pendant la période d'observation (3 au 9 février 1957), la tolérance fut parfaite, tant au point de vue clinique : pas de dyspnée entre les quintes - que radiologique : on retrouvait les lésions emphysémateuses, inchangées.

3ème hospitalisations le 15 octobre 1957, pour épisode infectieux pulmonaire. -

L'enfant est âgé de 18 mois, pèse 8 kg 500, mesure 78 cm

Depuis 4 jours, sont apparues une fièvre aux alentours de 40°, une toux, une dyspnée modérée.

A l'examen, on découvre, en plus de la dyspnée et du tirage, une matité antérieure sous-claviculaire droite, une diminution du murmure vésiculaire au niveau de la base droite.

L'hémogramme montre une leucocytose à 17.800 G.B. avec 80 P.N.

A la radiographie pulmonaire (Fig. 3), on a la surprise de découvrir, à l'endroit où siègent l'immense lobe emphysémateux, une importante opacité aux limites floues.

On porte le diagnostic d'infection du lobe emphysémateux et on entreprend un traitement antibiotique : Pénicilline, 1 million - Streptomycine 0,40 g. pendant 24 jours.

En même temps que s'améliorent les signes cliniques, des clichés radiologiques successifs permettent d'apprécier la diminution, enfin la disparition de l'opacité. C'est ainsi que sur les clichés du 9/11, et surtout du 14/11, les trois-quarts du champ pulmonaire droit sont à nouveau occupés par l'énorme lobe emphysémateux. L'enfant sort le 16 novembre 1957.

Le 2 décembre 1957, l'enfant est revu à la consultation. L'image radiologique est inchangée.

On pratique une bronchoscopie (Dr COUDER) : "La trachée est normale, ainsi que la bronche souche droite. La bronche lobaire supérieure est vue à 60° ; elle apparaît plus étroite que normalement en comparaison des calibres des bronches droite et gauche.

Enfin, le 3 janvier 1958, un lipiodol est pratiqué, qui montre pour seule anomalie "une déviation de la bronche lobaire supérieure droite".

Ainsi, pendant les deux années où l'enfant put être observé, la tolérance fonctionnelle fut parfaite, l'image emphysémateuse demeure inchangée. La survenue d'une coqueluche et l'infection du lobe emphysémateux vinrent compliquer l'évolution : ces deux accidents furent bien tolérés et guérèrent dans des délais normaux.

Les explorations à la recherche d'une étiologie restèrent négatives.

OBSERVATION II - L'enfant C... Franck, âgé de 23 mois, est hospitalisé dans le Service du Professeur Agrégé R. JOSEPH, le 29 septembre 1959, pour une image radiologique anormale.

Les antécédents familiaux ne présentent rien de particulier. Franck est un premier enfant. Il est venu au monde au terme d'une grossesse sans histoire après un accouchement normal. Pesait 3 Kg 650. Croissance et développement psycho-moteur ont été normaux.

Dans les antécédents, on retrouve seulement quelques rhinopharyngites banales et deux angines en juillet et août 1959.

Les circonstances de l'hospitalisation sont simples : au décours d'une rougeole en février 1959, s'est installé un épisode respiratoire fébrile. Les tests tuberculiniques sont négatifs, mais on est intrigué par l'image radiologique : hyperclarté du sommet gauche, tranchant sur une base pulmonaire opaque.

A l'entrée dans le Service : l'enfant âgé de 23 mois, pèse 14 kg, mesure 86 cm.

L'examen est assez pauvre. Aucun signe fonctionnel n'attire

l'attention : il n'y a ni dyspnée, ni cyanose, ni toux.

Le thorax est symétrique, la respiration calme, régulière : 32/m. Il n'y a aucun tirage.

Un examen soigneux permet de découvrir :

En avant : une légère hypersonorité sous-claviculaire gauche, un murmure vésiculaire un peu moins perceptible à gauche. Les bruits du coeur sont déviés : le maximum est entendu au niveau de la ligne médiane.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Un examen radioscopique est alors pratiqué : on découvre une hyperclarté de la partie supérieure du poumon gauche. A son niveau, les côtes sont immobiles, mais l'hémiaphragme gauche a une cinétique normale. A l'expiration, le contraste entre la partie supérieure claire et la partie inférieure sombre s'accroît.

Le coeur est légèrement déplacé vers la droite et le champ pulmonaire droit paraît un peu opaque.

Des radiographies (Fig. 4 & 5) confirment ces données.

On porte le diagnostic d'emphysème lobaire supérieur gauche et on décide, étant donné l'excellente tolérance de l'enfant, d'en préciser l'étiologie par des examens complémentaires.

le 7-9-59, on demande des tomographies (Dr SAUVEGRAIN) :

"On retrouve sur le cliché standard l'hyperclarté du champ pulmonaire gauche, mais la déviation du coeur et du médiastin est moins importante.

"L'opacité du lobe inférieur gauche a disparu.

"Les tomographies ne montrent pas de corps étranger opaque, mais la lumière de la bronche souche gauche est mal visible dans sa partie distale, juste avant sa division."

le 12-10-59, est faite une bronchoscopie :

"L'aspect endoscopique n'explique pas les troubles de ventilation; en effet, il n'y a pas de corps étranger.

"La bronche principale gauche est perméable, ainsi que l'orifice lobaire supérieur et ses orifices segmentaires.

"Aucun aspect n'évoque la primo-infection."

enfin, le 17-10-59, on pratique un lipiodol :

Dès la bifurcation de la lobaire supérieure et de la lingula, on constate que la lingula est légèrement déplacée vers le bas et que tout le lobe supérieur est déplacé vers la colonne vertébrale à laquelle il apparaît accolé.

L'espace entre ces deux bronches paraît occupé par une zone d'hyperclarté. Sur le profil, on devine les points de départ des bronches ventrales partant du tronc de la lobaire supérieure.

En conclusion : emphysème lobaire cliniquement latent découvert par une radiographie pulmonaire. L'étiologie n'a pu être précisée, en particulier aucune anomalie bronchique n'a été retrouvée.

Ainsi, après avoir éliminé par des explorations endoscopiques une cause acquise d'emphysème, on retient le diagnostic d'emphysème lobaire malformatif.

La tolérance est si bonne qu'on décide, le 20 octobre 1959, de laisser sortir l'enfant, sans poser d'indication chirurgicale.

On décide d'établir une surveillance clinique et radiologique. Celle-ci porte actuellement sur une période de 22 mois, le dernier examen datant du 3 juillet 1961 : enfant alors âgé de 3 ans 9 mois.

La croissance a été constamment normale; aucun signe fonctionnel n'est apparu. Le dernier cliché radiologique montre le même aspect.

OBSERVATION III - L'enfant G.... Catherine, 5 ans, est hospitalisée le 21 avril 1960 dans le Service du Professeur agrégé R. JOSEPH, pour une image radiologique anormale constatée au décours d'un épisode grippal.

Catherine est une deuxième enfant. Ses parents et ses 2 frères sont bien portants.

L'accouchement s'est produit normalement à terme. Malgré une circulaire du cordon, le cri a été immédiat; l'enfant n'a pas été cyanosée; elle pesait 3 kg 150.

Bien que l'enfant ait toujours été un peu chétive, sa croissance s'est déroulée normalement. On note quelques maladies infectieuses : varicelle, rougeole, coqueluche, une adéno idectomie en 1956. A cette occasion, on découvre un angiome du voile du palais et de la luette.

A l'âge de 15 mois, l'enfant est amenée à la consultation du Professeur Agrégé R. JOSEPH : sont constatées simplement une hypotrophie (l'enfant pèse 9 kg 900 et mesure 83 cm), une malposition en varus équin du pied gauche, enfin une hypotonie.

En mars 1960, à l'occasion d'un épisode grippal, est pratiquée une radiographie pulmonaire qui apparaît anormale. C'est dans ces circonstances qu'on décide d'hospitaliser l'enfant.

A l'entrée dans le Service :

On est en présence d'un enfant de 4 ans 1/2, dont l'état de nutrition est bon.

Il n'y a pas de cyanose, pas d'hippocratisme digital, aucune déformation thoracique visible.

A la percussion du thorax, on découvre un léger tympanisme des régions sus-claviculaires droites; à l'auscultation, une légère diminution du murmure vésiculaire à droite.

Le reste de l'examen est normal.

Une radiographie pulmonaire (Fig. 7 et 6) évoque alors d'emblée l'image d'un emphysème lobaire congénital : image claire arrondie, occupant la majeure partie du champ pulmonaire droit, en particulier sa partie supérieure. Une trame pulmonaire, bien que peu visible, y est perceptible.

L'hémogramme, la vitesse de sédimentation, sont normaux; il n'y a pas de fièvre. Les tests tuberculiniques sont positifs, mais l'enfant a été à l'âge de 3 ans vaccinée par le BCG.

Le 16 mai, on pratique une bronchoscopie :

"On voit à 1 cm de l'éperon trachéal, dans la trachée, sur sa face droite, un petit orifice propre qui s'ouvre à l'inspiration.

Il pourrait s'agir d'une bronchiole anormale, dont l'étroitesse expliquerait l'emphysème du parenchyme pulmonaire qu'elle ventile.

D'autre part, la bronche lobaire supérieure droite est basculée en bas, faisant avec la bronche intermédiaire un angle de 30°. On voit directement son orifice dans la bronche lobaire supérieure où l'on distingue deux orifices segmentaires".

Des tomographies, le 10-5, permettent d'analyser les limites de l'hyperclarté qui est située en avant et qui présente des contours irréguliers et mal limités, affectant une forme grossièrement triangulaire à base médiastinale. Au sein de cette hyperclarté, on devine sur le plan 6 une image bronchique. Au-dessus d'elle, le parenchyme pulmonaire apparaît un peu condensé.

L'hypothèse d'un emphysème partiel du lobe supérieur paraît vraisemblable.

Une bronchographie lipiodolée est faite le 21-5-60.

Elle confirme pleinement les résultats de la bronchoscopie, à savoir : l'existence d'une bronche trachéale dont on voit un petit rétrécissement initial. De plus, la bronche supérieure présente une fermeture de son éventail due probablement à son angle de départ, plus aigu que normalement.

Enfin, une angiocardioraphie, le 17 mai 1960, précise l'absence de vascularisation de la zone d'hyperclarté, tandis qu'est refoulé le parenchyme voisin bien injecté. Aucune cause vasculaire n'est retrouvée à l'origine de cette lésion.

En conclusion, il s'agit d'un enfant de 5 ans porteur d'un emphysème segmentaire du lobe supérieur droit, cliniquement latent. La découverte d'une bronche trachéale anormale qui peut être tenue pour responsable des lésions d'emphysème, permet d'affirmer son origine malformative.

Le Professeur Jean MATHEY, redoutant des complications ultérieures, propose, malgré la latence clinique, d'intervenir.

L'exérèse fut pratiquée le 4 juillet 1960; en voici le compte rendu :

"Thoracotomie intercostale au 5ème espace. Plèvre libre.
 "Gros lobe supérieur s'insufflant assez mal à la respiration.
 "Les lobes supérieur et moyen sont accolés; il n'y a pas
 "de scissure. Le lobe inférieur est assez peu volumineux.

"Dissection par voie postérieure des bronches. On découvre :

"Une bronche trachéale très longue (2 cm) implantée de façon
 "certaine sur la trachée. Une bronche lobaire supérieure. Une
 "bronche lobaire inférieure.

"On décide de faire une segmentaire sur la bronche trachéale, pour les raisons suivantes :

"Correspondance absolue des données de la palpation, de la
 "radiologie; en fait, le territoire emphysémateux correspond
 "exactement au territoire de la bronche trachéale et le lobe
 "supérieur semble bien tassé par le lobe trachéal.

"La segmentaire est facile; section d'une bronche artérielle médiastinale. Le volume du poumon restant est celui d'un poumon normal. Deux drains. Paroi habituelle."

L'enfant sort en bon état le 2 juillet 1960.

- Examen anatomo-pathologique :

L'examen macroscopique montre un petit lobe emphysémateux congestif, sans doute en raison de l'acte opératoire.

Sa bronche possède une longueur de 7 à 8 mm ; elle est molle et peu élastique à la pression.

- Examen histologique : lésions d'emphysème vésiculaire tout à fait habituel et caractérisées par un amincissement des cloisons interalvéolaires et une distension des cavités adriennes. Les parties périphériques proximales sont en outre le siège de lésions congestives relativement marquées. Le tronc bronchique a été coupé perpendiculairement et les sections colorées. Sur toutes ces coupes, la lumière bronchique apparaît largement perméable et n'est le siège d'aucun obstacle. La muqueuse, les couches musculaires, l'architecture élastique, paraissent également histologiquement dans les limites de la normale. Les

arcs cartilagineux sont longs et grêles, et assurent approximativement les deux tiers de la circonférence bronchique. Ce tissu cartilagineux possède des affinités tinctoriales normales. - Donc, lobe emphysémateux né d'une bronche segmentaire, trachéale remarquable par sa longueur, son caractère gracile et la minceur de son armature cartilagineuse.



OBSERVATIONS RECUEILLIES DANS LA LITTERATURE

I/ - EMPHYSEMES LOBAIRES LATENTS DE L'ENFANT

SHAW (1950) (85)

- Enfant de 4 ans. Découverte à l'occasion d'une malformation thoracique.

A l'âge de 15 jours, en raison d'un wheezing, est pratiquée une radiographie pulmonaire. L'image obtenue évoque un thymus.

L'enfant est traité par radiothérapie. Le Wheezing disparaît, mais se développe progressivement une importante déformation thoracique.

Sur le premier cliché (à 15 jours), on voyait déjà une zone d'hyperclarté à la partie supérieure du poumon gauche.

2 ans, puis 4 ans plus tard, la même image est retrouvée sur les clichés radiologique pulmonaires.

A l'âge de 4 ans, on fait une bronchoscopie, qui montre une couture de la bronche lobaire supérieure et une bronchographie : l'aire emphysémateuse n'est pas injectée. Onze jours plus tard, l'enfant est vu par SHAW, qui propose l'intervention avec exérèse du lobe supérieur gauche emphysémateux. La guérison fut rapide. A 5 ans 1/2, l'enfant allait bien. On proposa alors à la famille la correction de la déformation thoracique, mais elle fut refusée.

DAUMET MELLETIER (1949) (30)

- Enfant de 15 ans. Découverte à l'occasion d'un examen radiologique systématique.

A l'occasion de la découverte chez une sœur d'une lésion tuberculeuse, fut proposée une radiographie de contrôle, en dépit d'un état clinique parfait et d'une cuti négative. On découvrit à la radiologie une hyperclarté des deux tiers supérieurs du champ pulmonaire gauche, avec quelques tractus visibles dans cette zone claire. Le cœur était dévié à droite.

3 mois plus tard, l'image thoracique était identique.

On fit une bronchoscopie, qui montra un refoulement vers le bas de la bronche du lobe supérieur gauche. Le diagnostic de bulle d'emphysème fut porté et on envoya l'enfant à l'hôpital St-Joseph pour thoracotomie.

À l'intervention, on découvrit un emphysème diffus, intéressant les trois segments du lobe supérieur. Aucun mécanisme de soupape ne fut retrouvé. On ne pratiqua pas l'exérèse des zones emphysémateuses.

HENRY (1952) (49)

- Enfant de 10 ans. Découverte à l'occasion d'une radiographie systématique.

L'enfant est vu pour la première fois en 1952 au décours d'une infection respiratoire.

On découvre à la radiographie une image que l'on interprète comme une obstruction secondaire à un corps étranger. On ne retrouve pas à la radio l'image de celui-ci, mais l'enfant raconte un épisode avec absorption possible d'un corps étranger. Admis alors au St-François Hospital, on fit une bronchoscopie qui fut normale : pas de corps étranger - puis un lipiodol qui révéla "une zone kystique pleine d'air dans le champ pulmonaire postéro-latéral". Ce n'est qu'à l'intervention que l'on découvrit : 3 aires emphysémateuses séparées atteignant : le segment postérieur du lobe supérieur droit, le segment supérieur du lobe inférieur droit, le segment latéro-basal du lobe inférieur droit.

On en pratiqua l'exérèse. Aucune étiologie particulière ne fut retrouvée.

BRÜNNER (1959) (18)

- Enfant de 13 ans. Découverte par une radiographie systématique.

Une radiographie systématique permit de découvrir une image d'hyperclarté. Aucune étiologie ne fut retrouvée.

On pratiqua une thoracotomie exploratrice, mais on ne fit pas la résection de la zone emphysémateuse.

Un an plus tard, l'image radiologique était inchangée.

PERGUSON (38) enfin cite :

"le cas d'un enfant qui mourut soudainement pendant l'anesthésie générale précédant une intervention chirurgicale. On découvrit à l'autopsie, en plus d'autres anomalies congénitales, des anomalies bronchiques, en particulier une déficience des anneaux cartilagineux dans une zone de bronche collabée."

Nous manquons malheureusement de précisions cliniques; la latence fut-elle complète ? - et de précisions relatives à l'état des poumons. Aussi, ne pouvons-nous retenir de façon certaine cette observation.

Auteurs années	Age de découv.	Circonstances de découverte	Siège	Evolution	Traitement	Bronchoscopie - Bronchographie	Examen anatomique Anomalies bronchique
DAUMET MEILLETIER 1949	15 ans	Radiographie systé- matique	L.sup.gauche	Obs.pendant 3 mois = latence	I.Explora- trice pas d'ectomie	Bronchoscopie = refoulement vers le bas	Pas d'anomalies bron- chiques à la broncho- scopie, à l'I, ex- ploratrice
SHAW 1950	4 ans	Déformation tho- racique	L.sup.gauche	Obs.pendant 4 ans = latence	Ectomie à 4 ans	Bronchographie = cou- dure. Le lipiodol ne pénètre pas	Pas d'anomalies bron- chiques à la broncho- graphie, à l'examen anatomique
HENRY 1952	10 ans	Radiographie pulmo- naire au décours d'une infection respiratoire	3 segments : S.P.du LSD, S.Sup.LID, S.postéro B LID		Ectomie	Bronchoscopie N. Bronchographie = zone kystique	Pas d'anomalies bron- chiques à la broncho- scopie, à la broncho- graphie, à l'ex.anatomique
BRUNNER 1959	13 ans	Radiographie systématique	?	Obs.pendant 1 an = latence	I.Explora- trice, pas d'ectomie	?	Pas d'anomalies bron- chiques à l'I. expl- ratrice
JOSEPH 1956	7 mois 1/2	Déformation tho- racique	L.sup.droit	Obs.pendant 2 ans = latence	Pas d'ectomie	Bronchoscopie B.L. sup.plus étroite que normalement. Area logro- déviation B.L. sup.	Pas d'anomalies bron- chiques à la broncho- scopie, à la broncho- graphie.
JOSEPH 1959	23 ans	Radiogr.pulmonaire au décours d'une inf.respiratoire	L.sup.gauche	Obs.pendant 22 mois = latence	Pas d'ectomie	Bronchoscopie = N. Bronchogr. : dé- placement Br. L.S.	Pas d'anomalies bron- chiques à la broncho- scopie, à la broncho- graphie.
JOSEPH 1960	5 ans	Radiographie pul- monaire au décours d'I.inf. respira- toire	Segment Lobe sup.droit	Obs.pendant 2 mois = latence	Ectomie	Bronchoscopie = bronchiectasie anormale trachéale. Broncho- graphie : mêmes ré- sultats	Existence d'une bron- che trachéale anormale. Bronchoscopie - graphie - et examen anatomique.

II/ - EMPHYSEMES LOBAIRES LATENTS DE L'ADOLESCENT ET DE L'ADULTE

Certaines observations d'emphysème lobaire latent découvertes chez l'adolescent et chez l'adulte peuvent s'en approcher. Bien qu'il ne soit pas possible, en pareil cas, d'exclure une affection acquise, il se peut qu'un état malformatif en soit responsable, existant depuis le plus jeune âge. La latence de l'affection expliquerait qu'elle soit demeurée latente pendant de nombreuses années.

Nous citerons ces observations, en regrettant le manque de précisions de certaines d'entre elles.

ROYES (80) :

cite le cas d'un accidenté de 28 ans, chez qui on découvre à l'autopsie un emphysème du segment postéro-latéral du lobe moyen.

MAXWELL (65) :

découvrit un "emphysème lobaire chez un accidenté adulte".

SAMSON (81) :

à l'occasion d'une malformation thoracique, chez un jeune homme de 21 ans, découvrit à la radiographie : "une hyperclarté évoquant l'image d'un kyste. A l'intervention exploratrice, ce diagnostic fut corrigé : il s'agissait d'un énorme lobe emphysemateux dont on ne pratiqua pas l'exérèse.

6 mois plus tard, on corrigea la déformation thoracique.

CORNET (1956) (28) :

à l'occasion d'une hypotrophie chez une jeune fille de 20 ans, une radiographie pulmonaire systématique permit de découvrir : "une énorme clarté ovoïde de la moitié supérieure du champ pulmonaire gauche". On élimina tout facteur infectieux et le diagnostic de bulle d'emphysème fut porté.

L'intervention en janvier 1956 confirma ce diagnostic. L'exérèse de la zone pathologique fut pratiquée. Aucune étiologie ne fut retrouvée à l'examen anatomique.

MAC LEOD (60) enfin,

étudiant l'hyperclarté de tout un champ pulmonaire, cite le cas de 2 jeunes de 18 ans; la latence était complète et seule une radiographie pulmonaire systématique en fit la découverte.

A ce propos, l'auteur pose le problème de l'origine acquise ou congénitale de ces images d'hyperclarté d'un champ pulmonaire.

Si l'on admet l'idée que ces observations appartiennent au cadre des emphysèmes lobaires malformatifs, nous pensons qu'une découverte aussi tardive se fera de plus en plus rarement, la pratique des examens radiologiques à l'âge scolaire étant maintenant assez répandue.

5. The fifth part of the document provides a summary of the key points discussed and offers some final thoughts on the importance of maintaining accurate records. It concludes by stating that this is a fundamental aspect of good financial management.

I - LES EMPHYSEMES LOBAIRES LATENTS CONGENITAUX

Nous ne retiendrons, pour cette étude, que les observations décrites chez l'enfant, l'étiologie malformative restant trop hypothétique chez l'adulte.

- Fréquence :

Ces formes latentes de l'enfant sont d'une extrême rareté.

A 3 observations personnelles, nous n'avons pu ajouter que 4 observations recueillies dans la littérature, soit 7 observations d'Emphysèmes latents.

Mais il est bien difficile d'avoir une idée exacte de cette fréquence, certains cas ayant pu longtemps échapper aux examens radiologiques systématiques, et l'anomalie pouvant alors n'être découverte qu'à l'adolescence, voire à l'âge adulte.

Cette remarque concerne en particulier le nourrisson : en l'absence de tout signe attirant l'attention sur le thorax, on évite, à juste titre, les examens radiologiques. Ceci explique que l'emphysème lobaire latent soit si exceptionnellement constaté chez le nourrisson : un seul cas, notre observation n° 1. Rappelons que chez ce nourrisson de 7 mois 1/2, l'examen radiologique ne fut demandé qu'à l'occasion d'une déformation thoracique.

- Circonstances de découverte :

Il s'agit parfois d'une déformation thoracique.

Ainsi, dans deux observations : SHAW (1950), JOSEPH (1956), une telle constatation permit de découvrir l'emphysème lobaire.

Quels sont donc les rapports entre cette dysmorphie thoracique et l'emphysème ?

Cette association n'est pas rare. Plusieurs observations en font mention (citons, en particulier, CAMPBELL, 1961).

Il s'agit parfois d'un thorax en entonnoir (SHAW) (85); ailleurs, c'est un thorax dit "en bréchet" (notre observation n° 1).

SHAW pense que la déformation est secondaire à l'emphysème et produite par la traction du diaphragme.

Pour d'autres auteurs, c'est la dysmorphie thoracique qui est primitive : elle serait responsable de l'emphysème par un effet de compression, voire de torsion des bronches.

Enfin, l'hypothèse d'une dysmorphie cartilagineuse complexe était séduisante. Dans notre observation n° 1, elle ne put être vérifiée : le tissu cartilagineux prélevé sur un fragment sternal était histologiquement normal.

Mais c'est l'examen radiologique qui permet le plus souvent sa découverte (5 observations sur 7).

Rappelons que trois fois, un épisode respiratoire aigu avait attiré l'attention sur l'appareil respiratoire. A ce propos, nous pouvons nous demander quelle est la signification de cet épisode infectieux : SANTY et JEUNE (82) insistent sur leur intrication fréquente, responsable de difficultés diagnostiques, la présence de signes infectieux n'autorisant pas à affirmer l'origine acquise de l'emphysème.

Pour certains auteurs (58) l'épisode infectieux aurait un rôle non seulement déclenchant, mais aussi souvent aggravant : ainsi, on pourrait admettre que dans certains cas une malformation de la paroi bronchique pourrait exister d'emblée, insuffisante cependant à créer des lésions d'emphysème. La survenue d'un épisode infectieux, complétant l'obstruction bronchique, serait déterminante.

- L'ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DES EMPHYSEMES LOBAIRES LATENTS
est peu différente de celle des formes communes.

L'étude clinique est réalisée dans des conditions différentes. Bien qu'il puisse être plus soigneux, plus prolongé, aucun signe fonctionnel ne vient orienter cet examen dont les résultats sont pauvres ; tout au plus découvre-t-on dans un champ pulmonaire une zone un peu sonore, parfois un murmure vésiculaire affaibli.

L'examen radiologique est donc fondamental, conduisant au diagnostic.

Comme dans les formes communes, c'est l'image d'une hyperclarté occupant la presque totalité d'un champ pulmonaire, refoulant l'ombre cardio-médiastinale vers le côté opposé, comprimant le parenchyme pulmonaire sain. Cette hyperclarté contient de fins tractus parenchymateux.

On retrouve la localisation élective au niveau du lobe supérieur : 4 fois sur 7. Une fois, la localisation est segmentaire (notre observation III). Dans l'observation de HENRY, 3 segments sont atteints. Le siège n'est pas mentionné dans l'observation de BRUNNER.

- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Ils s'attachent à découvrir une malformation responsable de l'emphysème. Parfaitement tolérée chez ces enfants indemnes de tout signe fonctionnel, on ne doit pas hésiter à les pratiquer.

Dans les 7 observations étudiées : bronchoscopie et bronchographie ont été entreprises pour chaque enfant (excepté BRUNNER où n'existe aucune indication à ce sujet).

Nous retrouvons les signes indirects habituels : torsion, refoulement d'une bronche, absence d'injection lipiodolée de l'aire atteinte.

Mais, une seule fois, une anomalie bronchique a pu être retrouvée : Dans notre observation III, naissance d'une bronche anormale, issue de la trachée. Le territoire ventilé par cette bronche est emphysemateux.

LE L' EVOLUTION

Excepté 2 observations : DAUMET MELLETIER (1949) et notre "Observation III", où une indication opératoire fut rapidement posée, 2 mois et 3 mois après la découverte de la malformation, la période d'observation fut assez prolongée : 22 mois dans notre "Observation III", 4 ans (SHAW, 1950).

Pendant la période d'observation, la latence a été complète. Ainsi, il n'y a aucun accident asphyxique brutal, aucun retentissement staturo-pondéral, aucun retentissement cardio-vasculaire.

Cependant, il nous faut signaler :

- dans l'observation de SHAW (1950):

un wheezing noté à l'âge de 15 jours, "traité par radiothérapie, il aurait rapidement disparu".

- dans notre observation I :

un tirage avait été remarqué dès la naissance

Notons encore un accident évolutif : l'infection du lobe emphysemateux qui survint 11 mois après sa découverte.

La guérison en fut obtenue facilement par un traitement antibiotique.

LE TRAITEMENT.-

Sur les 7 enfants, 2 seulement (nos observations I et II) ne subirent pas d'intervention chirurgicale.

Chez deux enfants, on se borna à une intervention exploratrice.

Trois enfants seulement subirent une lobectomie ou une segmentectomie.

L'examen anatomique ne découvrit aucune anomalie bronchique.

Dans notre observation III, un examen complet et attentif avec coupes sérieées et colorations spécifiques, fut effectué : les anneaux cartilagineux en particulier étaient strictement normaux.

II - EMPHYSEMES LOBAIRES STABILISES DE L'ENFANT

Nous décrirons sous ce terme deux groupes d'observations :

1/ Les "Emphysèmes lobaires stabilisés proprement dits" :

Après un épisode aigu révélateur, les signes fonctionnels respiratoires se sont peu à peu estompés, puis ont disparu.

L'affection entre alors dans une période de latence.

Selon l'évolution radiologique, il est alors possible d'opposer

- les formes où l'image radiologique reste stationnaire,
- les formes où l'image radiologique s'atténue : ce sont les emphysèmes lobaires régressifs.

2/ Les "Emphysèmes lobaires à signes fonctionnels frustes" :

Des signes fonctionnels modérés, intermittents, accompagnent durant toute l'évolution une image radiologique inchangée.

- LES OBSERVATIONS D'EMPHYSEMES LOBAIRES STABILISES PROPREMENT DITS

Nous avons relevé 6 observations dans la littérature.

CAFFEY n° 11 (1953) : Nourrisson âgé de 9 semaines

Depuis 5 semaines, était signalée une gêne respiratoire. A neuf semaines, une radiographie pulmonaire décrit une hyperclarté pulmonaire droite et on porta le diagnostic d'emphysème lobaire congénital.

L'enfant fut surveillé pendant 1 semaine en milieu hospitalier. Les seuls signes fonctionnels notés étaient : une toux sèche fréquente, une petite gêne respiratoire.

Pendant 24 mois, l'enfant fut suivi par des radiographies successives : la dyspnée et le stridor disparurent peu à peu. On nota une diminution progressive de l'hyperclarté pulmonaire, diminution nette tant en valeur absolue qu'en fonction du volume de la cage thoracique.

A 26 mois, on est en présence d'un beau garçon vigoureux, de taille normale, en bon état de nutrition.

Des infections respiratoires survinrent, mais elles furent banales, tant dans leur fréquence que dans les délais de guérison.

CAFFEY n° 12 (1953) : Nourrisson âgé de 51 jours

A 5 semaines, furent notées d'abord une gêne respiratoire, puis, quelques jours plus tard, une toux.

A l'examen, au 51ème jour, on notait : un déplacement de

la pointe du coeur vers la droite; à la radio : une hyperclarté segmentaire du lobe inférieur gauche, avec déplacement du coeur et du médiastin vers la droite. Après 4 jours d'hospitalisation, tous les symptômes disparurent et le malade fut observé jusqu'au 40ème mois.

A la radiographie, on notait alors une persistance de l'hyperclarté du segment basal du lobe inférieur gauche, mais moins importante que sur le premier cliché.

GUIVARCH n° 2 (1954) : Nourrisson de 7 mois.

Début rapide par : toux, fièvre, rhinopharyngite. Trois jours plus tard survint une brusque crise de suffocation et l'enfant fut hospitalisé à Saint-Joseph le 22 novembre 1951.

A l'entrée, le tableau était dramatique : l'enfant était proie à une crise dyspnéique aiguë, avec une fièvre à 39°.

A la scopie, on notait une hyperclarté de la partie supérieure de l'hémithorax gauche, refoulant le médiastin en arrière.

Après 4 jours de dyspnée intense, les signes fonctionnels s'améliorèrent et on nota une régression de l'image radiologique.

Après une seconde alarme, la dyspnée se trouve réduite à un léger sifflement expiratoire. L'image radiologique s'améliore; cependant, le poumon gauche reste plus clair que normalement et le médiastin un peu déplacé vers la droite. L'enfant sortit le 5 janvier 1952.

Il fut revu régulièrement : les signes fonctionnels avaient disparu. Sur les radiographies successives, on notait une diminution de la taille de l'image claire anormale. A 25 mois, l'enfant était bien portant, avec un bon développement staturo-pondéral.

HOLZEL n° 1 (1956) : Nourrisson de 4 mois

Hospitalisation le 20 septembre 1950 pour infection digestive aiguë.

Depuis la naissance, était notée une respiration rapide avec battement des ailes du nez.

A la radiographie : emphysème lobaire supérieur gauche avec déplacement marqué du médiastin à droite et atélectasie du lobe inférieur gauche comprimé.

L'enfant sortit et fut suivi régulièrement.

A huit mois : aucun changement.

A quinze mois, puis à 21 mois : amélioration nette. Le lobe supérieur gauche reste emphysémateux, mais il y a une réduction considérable du déplacement médiastinal et une réexpansion du lobe inférieur gauche.

En février 1955, l'enfant est âgé de 5 ans. On note un léger

degré d'emphysème, ainsi qu'un léger déplacement médiastinal vers la droite.

La résistance à l'effort s'est progressivement accrue.

THOMSEN n° 3 (1958)

L'enfant est né prématurément, avec un poids de 3 kgs. Dès la naissance, on note une cyanose et, après 5 heures, une respiration profonde et rapide, avec tirage.

Une radiographie est alors faite : elle montre une hyperclarté pulmonaire supérieure droite et une atélectasie du lobe inférieur droit.

Pendant un mois, plusieurs épisodes de tachypnée et de cyanose survinrent.

A l'âge de deux mois, on fit un Lipiodol : le produit de contraste pénètre facilement dans les lobes inférieur et moyen atélectasiés, mais imprègne mal le lobe supérieur.

On ne fit pas d'intervention chirurgicale.

A un an : aucun symptôme respiratoire n'était retrouvé.

FONTAN VERGER n° 4 (1962) : Nourrisson de 2 mois

Hospitalisation en juin 1955 pour une gêne respiratoire progressive, apparue depuis quelques semaines avec quintes de toux coqueluchoïde.

L'examen pulmonaire révèle une sonorité excessive et une obscurité respiratoire de l'hémithorax gauche. L'examen radiologique montre une énorme clarté du lobe supérieur gauche, refoulant cœur et médiastin dans l'hémithorax droit; au sein de cette hyperclarté, de fines trabéculations sont visibles.

Dans les jours qui suivent l'hospitalisation, la gêne respiratoire s'aggrave rapidement avec cyanose et tirage. L'emphysème du lobe supérieur gauche augmente encore de volume, avec hernie pulmonaire dans l'hémithorax opposé. Une intervention chirurgicale est alors envisagée, mais les signes de détresse respiratoire s'amendent bientôt rapidement, et finalement, devant l'amélioration respiratoire fonctionnelle et la reprise pondérale, l'intervention est différée.

Par la suite l'enfant, âgée au dernier examen de 6 ans, a été revue à plusieurs reprises. Son état respiratoire est très satisfaisant, mais les radiographies pulmonaires montrent toujours la persistance d'une hyperclarté de type emphysemateux, correspondant au lobe supérieur gauche, dont la distension reste modérée.

Auteurs Années	Âge de décou- verte	Mode de début S.F.	Siège	Evolution	Traitement	Examen anatomique
CAFFEY n° 11 1953	9 sem.	Gêne respiratoire depuis 5 semaines Toux + dyspnée	L.Sup.Dr.?	Observ. pendant 26 mois Régression des S.F. des s.radiologiques	Aucun	
CAFFEY n° 12 1953	51 j.	à 5 sem. : ξ gêne respiratoire + toux	L. I. G. (segment basal)	Observ. pendant 3 ans 2 mois : régression des S.F., des s.radio- logiques.	Aucun	
GUIVARCH n° 2 1954	7 mois	Début par ξ asphy- xique au décours d'un épisode aigu pharyngé.	L.S.G.	Observ. pendant 18 mois : régression des S.F., des s.radiolo- giques.	Médical	
HOLZEL n° 1 1956	4 mois	Dès la naissance polypnée, batte- ments des ailes du nez	L.S.G.	Observ. pendant 4 ans 8 mois : Régression des S.F. et des s. radiologiques	?	
THOMSEN n° 3 1958	5 h.	Tachypnée 5 h. après la naissan- ce, tirage. S.F. persistent 1 mois	L.S.D.	Observ. pendant 1 an : régression des S.F.	?	
FONTAN VERGER n° 4 1962	2 mois	Gêne respirat. + toux depuis qq. semaines, aggra- vation des S.F. pendant les lers jours d'hospita- lisation.	L.S.G.	Observ. pendant 6 ans : régression des S.F. Persistance des signes radiologiques	Médical	

- DISCUSSION -

Chez ces 6 enfants, le diagnostic d'emphysème lobaire congénital a été porté le plus souvent à partir d'un examen radiologique.

Peu d'examens complémentaires furent pratiqués : seul l'enfant cité par THOMSEN (n° 3) fut soumis à une bronchographie lipiodolée qui confirma le diagnostic.

Aucun de ces enfants ne subit d'intervention chirurgicale.

Ainsi, devant l'absence d'explorations endoscopiques et surtout l'absence d'examens histologiques, on ne saurait s'étonner qu'aucune étiologie n'ait été retrouvée.

Dans tous ces cas, la régression a porté toujours sur les signes fonctionnels, souvent sur les signes radiologiques.

Seule, l'observation de THOMSEN ne précise pas l'aspect radiologique pendant la période où l'enfant fut suivi.

Nous avons vu que cette évolution régressive a été contestée par de nombreux auteurs. Certains invoquent une erreur diagnostique avec des emphysèmes post-infectieux.

Cette critique que l'on pourrait adresser à certaines observations : BENJAMIN et CHILDE en particulier, ne nous semble pas devoir être retenue ici.

- LES OBSERVATIONS D'EMPHYSEMES LOBAIRES A SIGNES FONCTIONNELS FRUSTES
DURANT TOUTE L'EVOLUTION

NELSON n° 2 (1954) Nourrisson âgé de 9 mois

Gêne respiratoire jusqu'à 2 mois. A 5 mois, bronchite.

Après celle-ci, persista une dyspnée nette; la croissance se ralentit.

Une radiographie à 9 mois montra une image claire à droite avec hernie du poumon droit à travers le médiastin.

8 mois plus tard, l'image est identique et on décide d'intervenir.

SILVER (1956) : Nourrisson âgé de 1 semaine

Les troubles respiratoires existent depuis la naissance.

La radiographie découvre une image qui fait discuter deux hypothèses : une dextracardie, un kyste du poumon gauche.

L'enfant allant bien, on le fit sortir. On décide de le revoir à 3 mois.

Mais, à 2 mois, survint une gêne respiratoire, avec tirage, et à la radiographie on voyait la même image d'hyperclarté. Au sein de cette image, pouvait être distinguée une trame parenchymateuse.

On fit une bronchoscopie pour éliminer un corps étranger : les bronches gauches moyennes et inférieures semblent un peu plus petites et partiellement collabées. On ne retrouve pas d'obstruction.

Les jours suivants, l'état de l'enfant s'améliore et on décide de différer l'intervention jusqu'à ce que l'enfant soit plus âgé.

A 6 mois, puis à 9 mois, de nouveaux contrôles radiologiques sont effectués : l'image est inchangée.

Notons chez cet enfant l'absence de gêne respiratoire, la croissance normale.

le 11 mars 1954 (20 mois), l'intervention est décidée.

On pratique l'exérèse du lobe supérieur gauche emphysemateux. On ne trouve pas d'anomalies bronchiques ni vasculaires.

SANTY n° 3 (1957) : Enfant de 3 ans

Au décours d'une coqueluche, un examen radioscopique découvre un emphysème de l'hémithorax gauche, avec refoulement médiastinal. Une bronchoscopie élimine un corps étranger ; elle révèle des signes inflammatoires, avec sténose de la bronche souche gauche.

Deux mois plus tard, on note une résolution de l'oedème.

Cependant, les signes dyspnéiques persistent et l'enfant est hospitalisé en janvier 1956 dans le Service de Monsieur le Professeur JEUNE. Le thorax est déformé en entonnoir; à droite, existe une obstruction trachéale. Un lipiodol découvre : un aspect grêle

de la bronche lobaire supérieure gauche.

A l'angiocardographie : la plage supérieure droite est peu injectée. L'intervention est décidée à l'âge de 4 ans.

On découvre une anomalie bronchique : naissance directe d'un rameau apico-postérieur à partir de la bronche souche.

On pratique une lobectomie supérieure, ainsi que l'exérèse de la lingule.

CAMPBELL (1961) : enfant de 4 ans 1/2.

Des signes de détresse respiratoire ont été notés à la naissance : pendant trois mois, l'enfant a été maintenu sous oxygène.

A cette époque, aucune interprétation précise n'est portée. On remarque déjà qu'une rétraction sterno-costale se développe.

En dehors d'une légère dyspnée à l'effort et de plusieurs infections respiratoires assez sévères, l'état de l'enfant n'a pas été inquiétant.

La déformation thoracique s'est encore accentuée.

A l'âge de 4 ans, au décours d'une broncho-pneumonie, l'enfant est adressé au Brooke General Hospital.

A l'examen, la déformation thoracique est nette. Une radiographie montre l'image typique d'un emphysème lobaire supérieur droit. On en pratique l'exérèse. Les suites opératoires sont normales.

- DISCUSSION -

A l'opposé des observations précédentes, les 4 enfants cités subirent une intervention chirurgicale.

La survenue de signes fonctionnels épisodiques contribua certainement à poser cette indication.

Une seule fois (cas n° 3, SANTY), on découvrit une anomalie bronchique : naissance d'un rameau anormal.

- LE PROBLEME DE LA NATURE CONGENITALE DE L'EMPHYSEME

C'est un problème difficile qui se pose à propos de chaque observation.

Peut-on affirmer qu'il s'agisse d'un emphysème lobaire congénital ?

Peut-on exclure avec certitude une lésion obstructive acquise secondaire ?

Certains critères (15) dont la valeur semblait certaine apparaissent actuellement discutables.

C'est ainsi que la découverte précoce de la lésion dans les semaines qui suivent la naissance n'a pas une valeur de certitude, car c'est aussi la période où apparaissent les troubles de ventilation secondaires : aspiration amniotique, fausses routes.

En revanche, on connaît de nombreuses maladies congénitales dont la révélation est tardive.

Les critères anatomiques classiques ont perdu leur valeur : C'est ainsi que la découverte d'un revêtement épithélial que l'on croyait être la caractéristique des seuls kystes bronchogéniques, semblait suffisante pour affirmer le caractère congénital d'une cavité pulmonaire. Les travaux de DELARUE et BEZANÇON vinrent ébranler cette conviction : ils prouvaient que des bulles d'emphysème pouvaient subir une épithélialisation secondaire, que leur origine fût congénitale ou acquise.

Dès lors, devant un emphysème lobaire, quels sont les arguments qui permettent de s'orienter vers l'origine malformative ?

Nous avons retenu :

1) Des arguments positifs :

- le caractère familial,
- la découverte d'une malformation de l'arbre bronchique. C'est l'argument majeur, suffisant pour affirmer l'origine malformative d'un emphysème lobaire.
- la découverte d'autres malformations congénitales associées ou non aux précédentes.

2) Des arguments négatifs :

Ils prendront toute leur valeur, en l'absence des signes précédents. Ce sont :

- l'absence de fièvre et de signes infectieux
- l'absence de toute cause susceptible d'entraîner un emphysème obstructif secondaire : corps étranger, ganglion, bronchite localisée segmentaire.

1) - ARGUMENTS POSITIFS :

- Le caractère familial est exceptionnellement retrouvé.

2 observations seulement en font mention :

HARTER : 2 soeurs non jumelles. Toutes les deux étaient atteintes d'un emphysème du lobe moyen. Elles subirent l'intervention avec succès.

DESPIERRES et LETARJET (33) citent le cas de bulles géantes chez 2 frères âgés de 38 et 25 ans.

- La découverte d'une malformation de l'arbre bronchique.

Cette malformation bronchique provoque l'emphysème par un mécanisme de valve aboutissant à une obstruction partielle de la bronche. Il s'agit parfois d'anomalies macroscopiques, ou de découvertes de bronchoscopie, non confirmées par l'histologie, parfois d'anomalies macro- et microscopique : l'histologie révèle alors une absence ou une hypoplasie cartilagineuse.

Dans quelques cas, ce sont des replis muqueux qui jouent le rôle de valve.

La recherche de ces anomalies bronchiques devra être minutieuse. On s'aidera d'une bronchoscopie, d'un bronchogramme. Mais, le plus souvent, c'est seulement l'étude histologique, lorsque l'intervention a été décidée, qui permet leur découverte.

La technique sera minutieuse : coupes sur les grosses bronches, mais aussi sur les bronches moyennes et les bronchioles, car on sait que les anomalies de la paroi bronchique peuvent ne siéger que sur un court segment de bronche.

Les anomalies portent essentiellement sur le cartilage :
absence totale ou partielle d'anneaux cartilagineux.

Elles sont parfois seulement qualitatives : reprenons l'excellente description de NEZELOFF (55) : "Non seulement segmentation excessive, mais aussi atrophie excessive des arcs cartilagineux, qui apparaissent peu épais et mal limités. Les cellules cartilagineuses sont nombreuses et volontiers étalées. En revanche, la substance chondroïde elle-même est peu abondante ; elle est peu métachromatique au bleu de toluidine et prend facilement les colorants basophiles et le colorant de Hotchkiss. La technique de WILDER peut y mettre en évidence des fibres réticulaires précollagènes, donc caractères d'un tissu cartilagineux pauvrement différencié et ayant conservé encore quelques traits histochimiques et structuraux du tissu mésenchymateux primitif ; particulièrement, les anomalies tinctoriales décelées par les colorations de Lison et de Hotchkiss semblent indiquer un défaut quantitatif d'acide hyaluronique et d'acide chondroïtine sulfurique".

- La découverte d'autres malformations congénitales associées ou non aux précédentes,

apporte un argument indirect, mais nullement décisif.

Elle est fréquente. Citons les principales malformations rencontrées :

- un défaut du médiastin antérieur (GROSS LEWIS (46), LEWIS POTTS)
- une hernie diaphragmatique (WHITE JONES TEMPLE (100), LEAHY BUTSCH)
- les déformations thoraciques (SHAW n° 2 (85), notre observation I)
- des anomalies scissurales et une bronche anormale (JULIEN MARIE n° 2 -61), SANTY et JEUNE n° 3 (82), notre observation III)
- des anomalies artérielles et bronchiques (SANTY et JEUNE n° 3 (82))
- une cutis laxa (CHRISTIAENS (24))
- un canal artériel (FISCHER et POTTS (39), HOLINGER)
- une anomalie d'une artère pulmonaire (QUIST HANSEN)
- une anomalie du trajet d'une veine pulmonaire (ROBERTSON (79), STEWARD)
- des kystes congénitaux (MIXTER, EVANS, JULIEN MARIE (61))

2) - ARGUMENTS NEGATIFS

En l'absence des arguments précédents, on recherchera par l'interrogatoire une infection récente pulmonaire ou bronchique, la notion d'un virage récent des tests tuberculiniques.

On recherchera systématiquement des signes actuels d'infection : fièvre, leucocytose avec polynucléose, un foyer infectieux.

La bronchoscopie sera d'une grande utilité, permettant d'éliminer un corps étranger, une adénite tuberculeuse, une adénite suppurée; elle découvrira parfois une bronchite segmentaire.

Ce n'est qu'après avoir éliminé chacune de ces hypothèses que l'on s'orientera vers l'origine malformative.

V - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE L'EMPHYSEME

LOBAIRE CONGENITAL

I/ LES EMPHYSEMES LOBAIRES CONGENITAUX DANS LE CADRE
DES FORMATIONS AERIENNES GEANTES PULMONAIRES

Fondée essentiellement sur des distinctions anatomiques,
rappelons brièvement la classification la plus récente des
formations aériennes géantes pulmonaires.

BAILLY (1956) :

- 1 - Kystes géants dysembryoplasiques à revêtement bronchique
- 2 - Emphysemes localisés malformatifs avec leur modalités
 - d'E. lobaire géant
 - de bulle géante
- 3 - Les aspects pédiculés des formations précédentes :
kystes ou bulles
- 4 - Les pneumatocèles ou bulles post-infectieuses géantes.

II/ ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES E.L. CONGENITAUX

Le siège

Toutes les statistiques rendent compte de la localisation
élective de l'E.L.C. au niveau des lobes supérieurs.

C'est ainsi que, sur les chiffres rapportés par VAILLANT
(Thèse, Paris 1961) portant sur 103 cas où fut mentionné le
siège, la répartition se fait ainsi :

L. sup. gauche : 44 cas
L. inf. gauche : 1 cas

poumon gauche	:	4 cas
L.sup. droit	:	24 cas
L. moyen	:	26 cas
L. inf.droit	:	1 cas
L.S. & L.I.D.	:	1 cas
L.S. & L.I.D.	:	1 cas
2 poumons	:	1 cas (EVANS)

- Comment expliquer la fréquence de l'atteinte lobaire supérieure, la rareté de l'atteinte lobaire inférieure, le caractère exceptionnel de l'atteinte segmentaire ?

Plusieurs explications ont été proposées :

- 1/ La rareté de l'atteinte lobaire inférieure serait due à une meilleure ventilation par rapport au lobe supérieur, le jeu du diaphragme à ce niveau étant particulièrement actif, ajoutant ses effets à ceux des muscles intercostaux.

Le lobe supérieur aurait ainsi une sorte de fragilité vis-à-vis des troubles de ventilation.

- 2/ Les segments pulmonaires seraient respectés par l'emphysème du fait de la circulation collatérale de l'air.

Cette notion de "circulation collatérale de l'air" est assez récente.

Des travaux anatomiques (MAKLIN, VAN ALLEN) ont montré :

- dans la paroi alvéolaire, la présence d'orifices encore appelés "pores de Kohn", mettant en communication les alvéoles d'un même lobule, et les lobules voisins
- une solution de continuité identique dans la paroi des bronchioles terminales normales.

Dès lors, un emphysème segmentaire ne peut être réalisé que par l'obstruction de cette circulation collatérale, par un élément infectieux surajouté.

Il est souvent difficile de porter cliniquement un diagnostic topographique. La radiographie est souvent trompeuse.

C'est seulement à l'intervention que sera précisé le siège exact et l'étendue des lésions.

- MACROSCOPIQUEMENT

Dès l'ouverture du thorax, le lobe emphysémateux fait irruption; il est énorme, occupant environ quatre fois le volume normal. Il remplit à lui seul l'hémithorax et parfois fait saillie dans le médiastin, refoulant et comprimant les autres lobes, rejetés en arrière, déplaçant vers le côté sain le coeur et tous les organes du médiastin.

Ce lobe est de teinte rose pâle, luisante, de consistance spongieuse, élastique, donnant une sensation de crépitation. Il ne s'affaisse pas à la thoracotomie. Plongé dans l'eau, il flotte dans sa presque totalité (moins 1/10 immergé).

A la coupe, ce lobe ne s'affaisse pas; la dilatation uniforme, homogène de ce lobe pathologique a suscité des comparaisons variées : belle mousse (DROUET), chapeau de cèpe (JULIEN MARIE).

- MICROSCOPIQUEMENT

L'aspect classique d'emphysème vésiculaire, tel que l'a décrit LAENNEC, est réalisé, avec une dilatation uniforme, homogène, de toutes les alvéoles du lobe pathologique dont les parois sont amincies, mais, fait essentiel, tous les constituants sont histologiquement normaux.

C'est ainsi que :

- les cellules de revêtement alvéolaire sont aplaties par suite de l'étirement; mais, bien que raréfiées, leur aspect est normal.
- les capillaires sont amincis, leur lumière rétrécie; ils sont raréfiés.
- les canaux alvéolaires et les bronchioles sont distendus, mais leur parois sont normales.
- les fibres conjonctives sont normalement présentes, mises en évidence par les colorations argentiques.
- les fibres élastiques sont d'aspect et de nombre normales.

Un aspect anatomique un peu différent peut être réalisé :

Lorsqu'une distension trop importante a entraîné la rupture de plusieurs alvéoles : créant des cavités bulleuses de taille variable :

- parfois invisibles à l'oeil nu, révélées par l'étude microscopique;
- parfois visibles, siégeant souvent à la superficie : bulles sous-pleurales.

Ainsi est réalisé un lobe distendu, contenant une à plusieurs cavités bulleuses.

Il semble que cet aspect soit intermédiaire à une variété d'Emphysème malformatif : l'emphysème bulleux géant.

Emphysèmes lobaires et emphysèmes bulleux géants seraient deux modalités évolutives, la seconde étant retrouvée avec prédilection chez l'adulte.

Cet aspect d'emphysème lobaire avec rupture alvéolaire a été signalé dans plusieurs observations.

Citons : BAILLY, cas n° 2 (5)
CORNET (28)

Ces bulles, dont la paroi est alvéolaire, sont faciles à distinguer des kystes d'origine bronchique, revêtus d'un épithélium cilié bronchique.

Cependant, BEZANCON et DELARUE ont apporté la notion nouvelle d'une épithélialisation secondaire des bulles d'emphysème.

En fait, les bulles observées sont toujours de petite taille. Aucune épithélialisation de leur paroi n'a été retrouvée, peut-être à cause de l'évolutivité trop rapide (NEZELOF, (55).

VI - ETIOLOGIE et PHYSIOPATHOLOGIE

La recherche d'une étiologie est un temps essentiel de l'examen puisqu'il permet à la fois d'éliminer un emphysème acquis secondaire et de découvrir la malformation responsable.

Les malformations retrouvées sont nombreuses. Elles ont été le point de départ des différentes hypothèses pathogéniques. Mais, parfois, malgré les examens les plus minutieux, aucune étiologie n'est retrouvée (1/3 des cas environ).

Nous voyons que bien des inconnues subsistent encore. Il semble que l'emphysème lobaire congénital puisse être considéré comme un syndrome, un mode de réponse commun à différents facteurs étiologique.

Deux séries d'hypothèses pathogéniques sont proposées :

les hypothèses alvéolaires et les hypothèses bronchiques

- LES HYPOTHESES ALVEOLAIRES

Il s'agirait d'une anomalie de constitution portant sur une zone limitée de parenchyme, un lobe le plus souvent; une perte de l'élasticité des parois alvéolaires d'un lobe en résulterait; le bloc se laisserait alors aisément distendre.

Rappelons quelques éléments de mécanique respiratoire au niveau du parenchyme pulmonaire. L'école lyonnaise a mis l'accent sur la mise en tension au cours de l'inspiration des dispositifs fibro-élastiques pulmonaires contenus dans l'interstitium des cloisons interalvéolaires. On comprend dès lors qu'un système élastique fragilisé par un processus pathologique se laisse dilacérer au cours d'inspirations répétées.

Cette fragilisation peut être primitive : il s'agit soit d'une anomalie du tissu élastique (LETULLE, POLICARD), soit d'une anomalie du tissu élastique (LETULLE, POLICARD), soit d'une anomalie du collagène (BOLANDE). Elle peut être secondaire à des altérations vasculo-nerveuse ; BESANCON et DELARUE insistent sur le rôle du système nerveux : "L'altération du tissu réticulé du parenchyme pulmonaire serait secondaire à des perturbations neuro-végétatives engendrées par des lésions nerveuses bronchiques et péribronchiques". Quant à l'atteinte vasculaire, elle entraînerait une raréfaction des capillaires avec restriction de l'apport nutritif cellulaire, d'où

une diminution de la résistance mécanique des cloisons (POLICARD). On sait, par ailleurs, qu'une irritation neuro-végétative sait retentir sur le système vasculaire. Tout en reconnaissant l'importance de ces facteurs vasculaires et neuro-végétatifs, JULIEN MARIE élabore l'hypothèse d'une mégaalvéolose congénitale.

Toutes ces théories alvéolaires reposent sur des arguments expérimentaux et quelques observations cliniques.

On a pu obtenir expérimentalement par l'irritation des fibres neuro-végétatives, soit un emphysème, soit une atélectasie. Le même résultat est obtenu par l'excitation du phrénique, nerf vaso-moteur histaminergique du poumon. Les travaux de SCHOENMACKERS enfin, montrent l'apparition d'un emphysème au cours de lésions cérébrales, en particulier de l'hypertension intracrânienne.

Quelques observations cliniques sont invoquées : la plus probante est celle de CHRISTIAENS (24) : chez un nourrisson atteint de cutis laxa, on découvre à l'autopsie des lésions d'emphysème. Un rapprochement entre ces deux lésions est alors établi.

On oppose à ces théories, un argument majeur : l'absence de toute anomalie à la vérification histologique : en dehors d'un amincissement, d'une atrophie, aucune lésion du tissu alvéolaire n'est retrouvée. Seul un trouble de la structure infra-microscopique de la paroi alvéolaire (POLICARD) permettrait s'il était prouvé de maintenir cette hypothèse.

- LES HYPOTHESES BRONCHIQUES

Elles sont anciennes. LAENNEC avait déjà attiré l'attention sur le rôle d'une obstruction bronchique incomplète. Mais c'est en 1920 que CHEVALLIER JACKSON redonne à cette idée un nouvel essor, en élaborant la théorie du chek-valve : alors qu'une obstruction complète ou stop-valve réalise une atélectasie, l'obstruction incomplète peut entraîner : soit un by-pass valve (inspiration et expiration sont alors possibles) - soit un chek-valve (l'inspiration se fait normalement, seule l'expiration est gênée) L'air qui pénètre à chaque inspiration s'accumule, dilatant les chambres alvéolaires : un emphysème est réalisé.

Mais cette obstruction serait insuffisante à provoquer l'emphysème si un phénomène physiologique ne venait ajouter ses effets : une constriction bronchique se produit physiologiquement à l'expiration : c'est le systole bronchique de LUISADA.

La théorie du chek-valve fut à l'origine d'une importante expérimentation. On essaya en créant un mécanisme de soupape de reproduire les lésions de l'emphysème.

BROWN SEQUARD fut le premier. Puis KAPLAN, en 1939, PAINE en 1940, par l'introduction dans la bronche souche de chiens d'une

valve permettant l'entrée de l'air et s'opposant à sa sortie, obtinrent une dilatation emphysémateuse. Dès que s'égalisaient les pressions bronchiques de part et d'autre de la soupape, l'air ne réussissait plus à pénétrer, les lésions étaient stabilisées. En faisant varier l'importance et la durée de la compression bronchique, les auteurs réussirent à reproduire des degrés variables d'emphysèmes (85).

POLICARD reprend cette expérimentation en utilisant l'empoussiérage intensif des poumons à l'aide de particules inertes : il réalise ainsi une obstruction bronchiolaire presque complète. L'empysème obtenu est transitoire; il cède dès que les poussières ont pu être éliminées par l'organisme. Dans tous ces cas, l'obstruction est en elle seule insuffisante, oedème et spasme bronchique la complètent, témoins d'un désordre neuro-végétatif. JACOBSON en fait la preuve : il réussit à visualiser à la scopie le spasme bronchique que détermine l'injection intratrachéale de lipiodol.

Il est vrai que cette expérimentation ne fait qu'approcher la clinique : elle réalise une distension pulmonaire, mais est incapable d'entraîner une rupture des parois alvéolaires (PERRIN) (72).

Cependant, sa valeur est considérable : elle autorise à retenir, de façon certaine, le mécanisme d'une obstruction bronchique.

Ces théories bronchiques sont actuellement en faveur, retenues par la majorité des auteurs. Elles ont sur les théories alvéolaires l'immense avantage d'être basées sur des constatations anatomiques et d'expliquer un plus grand nombre de faits.

La malformation responsable, agissant par un mécanisme de chek-valve, peut agir à trois niveaux différents : elle peut agir à trois niveaux différents : elle peut être extra-bronchique, intra-bronchique, enfin et surtout intra-pariétale.

- LES MALFORMATIONS EXTRA-BRONCHIQUES

Elles réalisent une compression extrinsèque. Ce sont :

- des kystes médiastinaux parahilaires
- des malformations vasculaires :
 - une veine anévrysmale,
 - une anomalie du trajet de l'artère pulmonaire
 - des cardiopathies congénitales, en particulier la persistance d'un canal artériel (FISCHER) (23)

- D'AUTRES SONT INTRA-BRONCHIQUES

Elles sont peu fréquentes. - L'effet de soupape est réalisé par des replis de la muqueuse bronchique (LEAHY BUTSCH, ROBERTSON, ROSS).

- LA PLUPART SONT INTRAPARIETALES :

anomalies de la paroi bronchique elle-même. Les lésions observées portent essentiellement sur les cartilages bronchiques.

Les anomalies sont le plus souvent quantitatives : absence ou diminution du nombre des anneaux cartilagineux. Ceux-ci, parfois incomplets, peuvent n'occuper qu'une partie de la circonférence bronchique.

Les anomalies peuvent être seulement qualitatives : ainsi, on a pu observer une atrophie des arcs cartilagineux ; dans d'autres cas, c'est la substance fondamentale condroïde elle-même qui est atteinte ; seules des anomalies tinctoriales en feront la preuve.

Dans certaines observations, on retrouve un état de mollesse de la bronche, qui correspondrait à une bronchomalacie.

La publication de JOSEPH, NEZELOF et RIBIERRE, en 1958 (55) portant sur 62 observations, fait le point sur cette théorie pathogénique. Elle en démontre la fréquence : une malformation de la paroi bronchique est retrouvée 32 fois ; elle renseigne sur les principales difficultés rencontrées par l'étude histologique, dont elle précise certaines techniques.

Ces chiffres, et ceux plus récents fournis par VAILLANT : 45 anomalies de la paroi bronchique sur 117 observations, nous donnent sur la fréquence de la maladie une idée probablement au-dessous de la vérité. En effet, sur les 62 cas étudiés par JOSEPH et NEZELOF, il n'est pas inutile de préciser que 26 observations ne comportaient pas d'étude histologique.

De plus, même parmi les cas étudiés de façon complète, lorsque l'on sait combien est variable l'étendue de la zone pathologique et qu'elle peut n'atteindre qu'un très court segment bronchique, on peut imaginer que dans plusieurs observations ce segment siégeant dans une zone proximale a pu échapper à l'exérèse.

Ainsi, il ressort que la majorité des observations d'emphyseme lobaire congénital seraient dus à une hypoplasie du cartilage bronchique.

VII - TRAITEMENT DES FORMES LATENTES D'EMPHYSEME

LOBAIRE CONGENITAL

La découverte d'un emphysème lobaire chez un nourrisson, lorsqu'il ne se manifeste que par quelques signes fonctionnels modérés et, plus encore, lorsqu'il demeure latent, pose des problèmes thérapeutiques bien délicats.

Avant d'entreprendre cette discussion, rappelons les principaux types de traitement des formes communes de la maladie.

- LE TRAITEMENT MEDICAL

s'est montré décevant, incapable d'une action directe sur les lésions emphysémateuses, souvent même inefficace à obtenir une rémission de l'état de détresse respiratoire.

- LES PONCTIONS-ASPIRATIONS

ont été souvent tentées, soit à la suite d'une erreur diagnostique dans le but d'exsuffler un pneumothorax, soit dans l'espoir de décompresser un emphysème. La plupart de ces tentatives furent un échec, certaines même furent responsables de décès.

Seuls 2 cas de guérison peuvent être rapportés à cette méthode, publiés par HERBERT et KORNGOLD (50). Il s'agissait de deux nouveau-nés; la ponction pratiquée au 3ème jour de la vie fut suivie d'un pneumothorax. Celui-ci guérit en quelques jours sans séquelles.

Les auteurs pensent que chez le nouveau-né, étant donné les risques d'une chirurgie aussi précoce, cette technique serait particulièrement intéressante, agissant sur des lésions parenchymateuses récemment établies et réversibles.

Nous pensons qu'une telle attitude implique plus de dangers que d'avantages et nous nous rallions à l'opinion de la plupart des chirurgiens, attaquant violemment cette technique (59), comme "illogique, inefficace et dangereuse par son risque de pneumothorax qui aggrave encore l'insuffisance respiratoire".

Si la ponction à l'aiguille doit être ainsi proscrite, le drainage garde cependant une indication : certaines formes désespérées,

où l'état du nourrisson est trop précaire pour autoriser l'intervention. Le drainage par voie intercostale, à minima, permettra parfois d'obtenir une rémission transitoire dont on profitera pour pratiquer l'ectomie (11).

- L'INTERVENTION CHIRURGICALE reste en définitive la seule thérapeutique efficace de l'emphysème lobaire : seule l'exérèse des zones parenchymateuses atteintes, permettant la réexpansion des zones saines comprimées, peut assurer une guérison complète.

Dans les formes asphyxiques, la décision chirurgicale ne souffre ni hésitation, ni délai : c'est une véritable urgence qui, seule, peut sauver la vie de l'enfant.

Bien différente est la situation dans les formes latentes ou dans les formes stabilisées de la maladie, où un choix difficile s'impose : pratiquer une intervention d'exérèse pulmonaire en dépit de la tolérance fonctionnelle ou abandonner l'enfant aux aléas d'une évolution spontanée ?

Les deux attitudes comportent des risques certains. Nous étudierons les avantages et les inconvénients de chacune.

1) L'EVOLUTION SPONTANEE

Une question nous paraît à cet égard fondamentale : l'emphysème lobaire a-t-il une chance même minime de disparaître, de guérir complètement ?

La majorité des auteurs, nous l'avons vu, nient cette possibilité.

Le facteur qui déclenche l'emphysème, disent-ils, persiste le plus souvent.

De plus, même si ce facteur disparaît, il est difficile de penser que des lésions d'une telle importance puissent régresser (82).

Avec SEMELAIGNE, HOLZEL, JOSEPH, nous pensons qu'une guérison est possible. Cette opinion s'appuie sur les quelques observations d'emphysème lobaire régressif déjà citées. JOSEPH propose l'explication pathogénique suivante : le facteur déclenchant l'emphysème serait parfois réalisé par un défaut de maturation du cartilage bronchique. Celui-ci pourrait n'être que transitoire.

Mais il nous faut reconnaître que cette évolution spontanée régressive est rare. Le plus souvent, des accidents évolutifs sont à craindre.

Les uns, paroxystiques, surviennent plus ou moins précocement. Ainsi, l'apparition des signes asphyxiques ou leur reprise dans les formes stabilisées est l'éventualité la plus redoutable.

Facteur permanent d'anxiété pour les parents et le médecin, elle oblige à une intervention secondaire, dans des conditions moins favorables.

Les autres, moins bruyants, sont le fait d'une évolution prolongée. Ce sont :

- l'insuffisance respiratoire fonctionnelle, facteur d'hypotrophie (LAURENCE) (58), et
à long terme, l'insuffisance ventriculaire droite
- des déformations thoraciques (SHAW) (85)
- enfin, des infections respiratoires; chez ces malades, elles seraient plus fréquentes et plus prolongées; atteignant électivement les autres territoires pulmonaires (JEWET et FOURNIER) (54), l'infection peut cependant siéger au niveau du lobe emphysémateux : notre observation n° 1.

2) L'INTERVENTION CHIRURGICALE

Nous avons vu qu'elle réalise le seul traitement efficace et définitif de l'emphysème lobaire congénital.

Les idées ont singulièrement évolué depuis la première partie du XXème siècle. Faute d'intervention, toutes les formes asphyxiques d'emphysème lobaire étaient suivies de décès. Les progrès de l'anesthésiologie et des techniques chirurgicales permirent d'opérer des cas de plus en plus nombreux. Une idée surprenante se fit peu à peu jour : cette chirurgie, loin d'être une mesure héroïque, était remarquablement bien tolérée par l'enfant, mieux même que par l'adulte.

Comment expliquer cette étonnante tolérance de l'enfant et, en particulier, du nourrisson ?

Plusieurs explications ont été proposées (RINGOT, Thèse Lyon, 1955) (76).

"Meilleures conditions générales. Les tissus sont neufs, la résistance et la capacité d'adaptation sont extraordinaires.

"Meilleures conditions locales : le thorax est souple, le poumon neuf et vierge se défend mieux que celui de l'adulte.

"Le nourrisson supporte beaucoup mieux que l'adulte une grande perte de parenchyme pulmonaire; l'expansion du parenchyme restant sera toujours totale, complète; il n'y a jamais d'espace mort ni de déformation secondaire du thorax."

La chirurgie d'exérèse pulmonaire connaît chez l'enfant de remarquables succès. Citons les statistiques :

mauvaise réexpansion du lobe inférieur gauche, atélectasie du poumon droit, pneumothorax gauche. Pendant plusieurs heures, l'hématose fut seulement assurée par le petit lobe inférieur gauche que l'on avait pourtant hésité à conserver. - Les auteurs insistent sur l'intérêt de la Cortisone par voie intraveineuse. Par son effet broncho-dilatateur et par son action sur l'œdème bronchique, elle permet de lever l'atélectasie du poumon droit.

Les suites lointaines de l'intervention sont bonnes : il n'y a généralement aucune déformation thoracique, pas d'infections respiratoires. Il nous faut cependant signaler quelques cas de récidives : HOLZEL (53), SLOAN (87), NELSON (71). On invoque une généralisation à tout l'arbre bronchique de l'anomalie cartilagineuse (55).

- LES DIFFERENTES OPINIONS

La forme asphyxique de l'emphysème lobaire congénital ne pose aucun problème thérapeutique, le seul traitement efficace universellement reconnu étant l'intervention chirurgicale d'urgence.

Les discussions vont naître à propos de la forme latente découverte fortuitement chez un enfant en bonne santé apparente. Le problème qui se pose avec acuité est le suivant : Doit-on pratiquer une exérèse précoce et immédiate sans attendre des signes d'aggravation radiologique ou l'apparition de signes cliniques, ou bien est-il préférable d'attendre un signe d'évolutivité pour intervenir ?

Ces deux opinions s'affrontent et les arguments invoqués sont sérieux. Parmi les interventionnistes, la plupart nient la possibilité d'une évolution régressive spontanée et préfèrent opérer avant l'ère des complications. Tous prétendent qu'on s'expose (en attendant) à des accidents évolutifs graves supérieurs aux risques d'une exérèse pulmonaire chez un enfant en bon état.

Cette attitude fut adoptée d'abord par les Anglo-Saxons, puis par la totalité des chirurgiens. Citons à ce propos la publication récente de MATHEY et BINET (64).

A l'opposé, certains médecins - et nous partageons cet avis - hésitent à poser l'indication formelle d'une exérèse pulmonaire chez un enfant apparemment bien portant, alors qu'ils estiment rare mais possible l'éventualité d'une évolution régressive spontanée ou d'une stabilisation de longue durée.

Mais cette abstention ne doit pas être un abandon.

Il s'agit d'une véritable "expectative armée". Elle doit s'attacher à déceler les premiers signes d'une insuffisance respiratoire (on se souviendra à ce propos que la tolérance de l'enfant est grande et qu'à des signes fonctionnels modérés peuvent correspondre des lésions graves), l'apparition de troubles digestifs, un retentissement sur la croissance (hypotrophie), des infections à répétition.

Chacun de ces signes remet en question l'indication chirurgicale. Il est bien évident que, seule, une surveillance régulière, clinique et radiologique, peut justifier une telle attitude. Nous estimons que si, pour des raisons familiales, une surveillance valable ne peut être réalisée, il est préférable de proposer d'emblée l'intervention chirurgicale.

CONCLUSIONS

Nous nous sommes proposés l'étude des formes latentes de l'emphysème lobaire congénital. Trois observations dans le Service de Monsieur le Professeur Agrégé R. JOSEPH furent à l'origine de ce travail. Il s'agissait de 3 jeunes enfants chez qui un examen radiologique permit, en l'absence de tout signe clinique, de découvrir la maladie.

Ces trois observations se succédaient sur une période de 5 ans. Etonnés d'une telle fréquence, nous avons entrepris une étude bibliographique : seules 4 autres observations totalement silencieuses pouvaient être ajoutées aux nôtres. Ces formes latentes sont donc d'une extrême rareté.

Elles ne présentent aucune particularité clinique et radiologique dans le cadre de l'emphysème lobaire congénital ; leur étiologie, bien que plus difficile à mettre en évidence en l'absence d'examen histologique, est la même : il s'agit le plus souvent d'une anomalie des cartilages bronchiques. Leur véritable individualité tient aux discussions thérapeutiques qu'elles suscitent. Alors que la nécessité du traitement chirurgical n'est pas contestée dans les formes asphyxiques de la maladie, il n'en est pas de même pour les formes latentes, dont on peut rapprocher certaines formes stabilisées. Il nous semble qu'une attitude d'expectative n'est justifiée que dans la mesure où l'on s'entoure d'une étroite surveillance clinique et radiologique. Si cette dernière condition n'est pas remplie, ou si des accidents évolutifs surviennent, on aura recours au traitement chirurgical. Cette expectative donne à l'enfant une chance, si minime soit-elle, de guérison spontanée, et nous paraît à conseiller dans ces cas d'apparence très bénigne.

Vu, le Doyen :

BINET

Vu, le Président :

LELONG

Vu, le Recteur :

SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

1. ABBOT, VAN FLEIT, WILLIAM and WEEMS - Diagnostic and therapeutic considerations relative to lobar emphysema of infancy.
(Am. Review of Tuberculosis and pulm. diseases, 1958, 78, n° 2, August, p. 320)
2. AHNLUND, EKELUND and RUDSTROM - Local pulmonary emphysema in small children.
(Acta Paediatrica, 1958, vol. 47)
3. BACKMAN, PORKKULAINEN and SULAMEAU - PULMONARY tension emergencies in infants.
(Annales Paediatricae Fenniae Helsinki, 1959, 5, n° 3, p. 172)
4. BATTES Th. and POTTS W. - Pulmonary resection in infants and children.
(Ped. Clinic of North America Philadelphia, 1954, p. 709)
5. BAILLY - Formations géantes aériennes du poumon chez l'enfant.
A propos de 11 observations d'exérèse.
(Thèse Lyon, 1956, n° 156)
6. BARIETY M., PAILLAS J. et LEVY M. - La trachée et les bronches cartilagineuses.
(Masson, éditeur, 1951)
7. BENJAMIN and CHILDE - Localized bullous emphysema associated with pneumonia in children.
(J. Pediat., année 1939, 15-5, p. 621-639)
8. BERTOLINI - Considerations on an acute congenital pneumopathy of infants hypertensive massive lobar emphysema (contribution of a case)
(Minerva Chir., 16 p. 1272-6, 31 oct. 61)
9. BIDERMAN M. - Emphysème localisé
(Semaine des Hôpitaux, Paris, 37, 8? fév. 61, p. 487-91)
10. BINET J.P. et NEZELOF C. - 3 cas d'E.L. géant du nourrisson
(Mémoire de l'Académie de Chirurgie, tome 84, n° 12-13, séance du 30 avril 1958, p. 377)

11. BINET J.P. et MEGEVAND R. - Traitement chirurgical d'un cas d'E.L. chez un enfant. Valeur de l'administration de Cortisone, post-opératoire.
(Helv. Chir. Acta, 26, p. 289-98, oct. 59)
12. BOLANDE R.B., Schneider A.F., BOGGS J. - Infantile lobar emphysema.
(A.M.A. Archives of Pathology, avril 56, p.289)
13. BOLONIK S. - Lobar emphysema.
(Amer. J. of Children, 1954, 88, p. 364)
14. BRECKLER - Congenital segmental emphysem of the lung.
(The Journal of Thoracic Surgery St-Louis, 1957, 34, n° 2, august, p. 177)
15. BRETON et DUBOIS - Les malformations congénitales du poumon,
(p. 88)
16. BROUET G. et CHEVALLIER J. - Problèmes posés par les hyper-clartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation, sans emphysème.
(J. français de Méd. et Chir. Thor., T.13, n° 5, 1959, p. 481)
17. BRUN VIALIER - L'emphysème bulleux localisé, révélé par des facteurs infectieux broncho-pulmonaires et symptomatique d'une dystrophie diffuse.
(J. Fr. de Méd. et Chir.Thor.,Paris 1959, 13, n° 4)
18. BRUNNER and POCKSTEEN - Localized emphysema.
(Acta Radiologica, mars 1960)
19. BUCI GIOVANNI - Enfisema bolloso obstructivo lobare in neonato prematuro a evoluzione protrata e guarigione spontanea.
(Minerva Paediatrica, 1958, Vol. 2)
20. CAFFEY S. - On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy.
(Pediatrics, I - 1953, 11, p. 48)
21. CAMPBELL, BAUER, HEWLET - Congenital localized emphysema.
(J. Thor. And C.V. Surg., 41, p. 576-86, May 1961)
22. CASTAING - L'emphysème pulmonaire. Considérations physiolo. et physiopath.
23. CASTEX M.P., MAZZEI E.S., RENOLAR et PEDAGE - E. Pulm. expérimental
(Presse Médicale Argentine, 34, 1947, p. 2131)

24. CHRISTIAENS L., MARCHAND ALPHANT A. et FOUET A. - Emphysème congénital et cutis laxa.
(Presse Médicale, 1954, 62, p. 1799)
25. CLARK et coll. - Cystic Disease of the lung in the newborn treated by pneumomectomy.
(Arch. Dis. in Childh., 1956, 31, p. 358)
26. Congenital lobar emphysema. Case reports of the children's memorial hospital, October 1958, n° 10, p. 4327.
27. CONWAY D.J. - The origin of lungs cysts in childhood.
(Arch. Dis. Childh., 1951, 26, p. 505-529)
28. CORNET, KERNEIS, DUPAU et COIFFARD - 3 cas d'emphysème lobaire géant.
(Le "Poumon et le Cœur", juin 1959, p. 613)
29. COTTOM D.G. and MYERS N.A. - Congenital lobar emphysema.
(British Medical Journal, London, 1957, 5032, p. 1394-1396)
30. DAUMET MELLETIER - Emphysème lobaire simulant une bulle d'emphysème géante.
(Journal français de Méd. et Chir. Thor., 1951 p. 340)
31. DEBORD, ROBERT, SIBILSKI - Congenital obstructive emphysema treated by lobectomy.
(A. Journal of diseases of child., 1954 88, n° 6, décembre p. 775-78)
32. DEBRE, LAMY et MARIE J. - Kystes gazeux congénitaux du poumon et emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant.
(Presse Médicale, 1940, 90, p. 917)
33. DESPIERRES, LARJET, TOURAINE - L'origine congénitale de certaines bulles géantes d'E. A propos d'une observation de bulle géante chez deux frères.
(Lyon Médical, 1959, 201, n° 15, p. 651-656)
34. DORNHORS T., HEAF, SEMPLE - Unilateral emphysema.
(The Lancet, London, 1957, 11, nov. 2, n° 7001, p. 873-875)
35. DROUET L., HERBENVAL et FAIVRE G. - Le rôle du facteur bronchique dans l'emphysème bulleux.
(Ann. Méd., 47, 1946, p. 341)
36. DUFRANC et MARTIN - Un cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
(Le Poumon et le Cœur, juin 1959, p. 623)

37. Emphysèmes lobaires congénitaux
(E.M.C., I, 4063, B 50)
38. FERGUSON and NEUHAUSER - Congenital absence of the lung and other anomalies of the tracheobronchial tree.
(A.M.J. Roent. and Radio, 1944, n° 52, p. 459)
39. FISCHER H.W., POTTS W.J., HOLINGER P.H. - Lobar emphysema in enfants and children.
(J. Pediatrics, 1952, 41, p. 403-10)
40. FONTAN, VERGER, VERIN, LAGRÈDE - Emphysème lobaire du nouveau-né.
(Arch. Fr. de Péd., 1954, 11, p. 445)
41. FONTAN A., VERGER P., PETRIAT A. et PUYJALON A. - Emphysème lobaire diffus, bulle géante d'emphysème et kyste aérien ballon du nouveau-né.
(Péd., 1962, n° 1, p. 55-65)
42. FOURNIER - Deux cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson opérés et guéris.
(Mémoire de l'Acad. de Chirur., tome 84, n° 12-13, p. 383)
43. GAMMASSOTA - Morphologie normale et pathogénique des cartilages bronchiques.
(Les bronches, n° 1, janvier-février 1955)
44. GILLE et RODIER - Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né (Segmentectomie, Guérison)
(Archives fr. de Péd., 1960, n° 8)
45. GIRAUD, BERNARD, COIGNET, METZ et HARTUNG - Lobectomie pour emphysème obstructif chez le nourrisson.
(La Presse Médicale, 1950, 58, n° 82, p. 1483-1484)
46. GROSS R.E. and LEWIS J.E. - Defect of the anterior mediastinum. Successful surgical repair.
(Surg. Gyn. Obst., 1945, 80, p. 549)
47. GUIVARCH J. - L'E. Lobaire congénital.
Thèse Paris, janvier 1954, n° 58)
48. HAMILTON, LONGSTREET, GILLESPIE - Congenital hypertrophic emphysema.
(The American Journal of Roentgen.radiumth. and Nuclear medecine, 1958, 80, n° 3, septembre, 421-425)

49. HENRY W. - Localized pulmonary hypertrophic emphysema.
(J. Thor. Surg., 1954, 27, p. 197-203)
50. HERBERT, KORNGOLD, BECKER - Traitement non chirurgical de
l'E. obstructif unilobaire du nouveau-né.
(Pédiatr., 14, 1954 (2), p. 296-303)
51. HERBENVAL et DEBRY - L'emphysème bulleux.
(Annales d'Ana.Path., tome 2, n° 2, avril-juin 1957)
52. HIGH, ROBERT et AREY J. - Lobar emphysema in infants.
(A.M.A.J. of dis. of children, Chicago, 1956, 92,
n° 5, nov., p. 498)
53. HOLZEL A., BENNET E. and VAUGHAN B.F. - Congenital lobar emphysema
(Arch. Dis. Child., 1956, 31, p. 216)
54. JEWETT T.C., ADLER R.H. - Localized pulmonary emphysema of infancy
(Surgery St-Louis, 1958, 43 (n° 6), p. 926-34)
55. JOSEPH, NEZELOF, RIBIERRE, PLAINFOSSÉ - Le rôle des anomalies
bronchiques des cartilages bronchiques dans la patho-
génie de l'E.L. géant.
(Annales de Pédiatrie, 24 fév. 1958)
56. LANTUEJOUL P., RIBADEAU DUMAS L., HERAUX A. - l'E lobaire à la
naissance chez le nouveau-né.
(Sté Méd. des Hôp. de Paris, n° 35, 1947, p. 1069-75)
57. LONGEFAIT H. et HARTUNG - A propos du tr. chirurgical des
bulles d'emphysème.
(Journal de Médecine & Chirurgie Thoracique, 1959, p. 459)
58. LAURENCE F.M. - Sur 1 cas d'E.L. du nourrisson.
Thèse Bordeaux, avril 1955, n° 49)
59. LAURENCE et FOURNIER - l'E.L.G. du nouveau-né
(Revue du Praticien, 1958, 8, n° 24, p. 2793-96)
60. MACLEOD W.M. - Abnormal transradiancy of one lung.
(Thorax, 9, 147)
61. MARIE J. & SEE G. - Les kystoïdes pulmonaires congénitaux du
nourrisson.
(Archives fr. de Pédiatrie, 1956, 13, 8, p. 820-57)

62. MATHEY J., GALEY, BINET J.P. - Aspects chirurgicaux de l'E. pulmonaire.
(Acta Chir. belgica, 1955, supp. 2, p. 112-35)
63. MATHEY, BINET et GALEY - Tr. chirurgical de l'E. pulmonaire localisé du nourrisson et de l'enfant.
(Arch. Fr. de Péd., 1956, 13, p. 113-29)
64. MATHEY, BINET J.P. - Les grandes formations aériennes dystrophiques du poumon du nourrisson, et de l'enfant.
(Revue du Praticien, 21 nov.1961, T.11, n°30, p. 3099)
65. MAXWELL J. - Localized emphysema as sign of incomplete bronchial obstruction.
(British M.J., mars 1940, p. 520-22)
66. MONOD - Indications chirurgicales des bulles géantes d'emphysème pulmonaire.
(Semaine des Hôpitaux, Médecine dans le Monde, 1959, 35 n° 2, septembre, p. 73).
67. MORTUCCI E. - Congenital lobar emphysema.
(Pediatria (Nap.), 69, mars apr. 61 - p. 381-8)
68. MOUNIER, KUHN P., JEUNE M. et BERTHENOD M. - Considérations générales sur les troubles de ventilation chez l'enfant.
(Pédiatrie, Vol. 6, 1951, n° 1, p. 47-57)
69. NEIMANN - E. Lobaire malformatif du nouveau-né.
(Revue Médicale de Nancy, 1959, 84, octobre, p.916-26)
70. NELSON T.V. et REYES D. - Tension emphysema : a surgical emergency in infants.
(The medical journal of australia, 1954, 2, 41, p. 342-43)
71. NELSON T.Y. - Emphysème sous tension chez l'enfant.
(Archives of Disease in Childhood, Février 1957, 32, 161, p. 38-41)
72. PERRIN - Le syndrome d'obstruction bronchique dans l'emphysème
(J. Méd. Lyon, 120, 6-8, 5 septembre, 1961)
73. PRZYLYLSKA OHNISKI - E. pulm. à soupape partielle, à étiologie non f , chez les enfants
(Pediatria polska, p. 288)
74. RABAUD - l' E.L. malformatif du nourrisson.
(le nourrisson, 1957, 45, n° 5, p. 217-44)

75. RAZEMON et BRETON - Etude anatomo-radioclinique d'un emphysème L.G. chez un nourrisson d'un mois.
(Arch. f. de Péd., 1952, 9, p. 286-290)
76. RINGOT - Les résections pulmonaires dans les premières années de la vie.
(Thèse Lyon, 1955, n° 108)
77. ROBERT G. - L'emphysème pulmonaire congénital.
(Thèse Paris 1950)
78. ROBERT and SHAW - Localized hypertrophic emphysema.
(Pediatrics, 1952 (1), p. 220)
79. ROBERTSON R. and JAMES E.S. - Congenital lobar emphysema
Pediatrics, 1951, 8, p. 795-804)
80. ROYEZ K. - Brit. Medical Journal, 2, 659, 1938.
81. SAMSON P.C. - J. Thorac. Surg., 1953, 26, 16
82. SANTY P., JEUNE M., GALLY P. - L'Emphysème malformatif lobaire géant du petit enfant.
(J. Fr. de Méd. et Chir. Thor., tome XI, n° 5, 1957, 40, p. 458)
83. SATTLER - Congenital lobar emphysema.
(Case reports of the Children's Memorial Hospital Chicago, 1958, 16, n° 10, octobre, p. 4327-33)
84. SCHORR S., AYALON D. - Intercostal lung bulging on early roentgen. sign of emphysema in children.
(Radiology, 75, oct. 1960, p. 544-51)
85. SEMELAIGNE, HUREZ et GUIVARCH - Deux cas d'Emphysème lobaire congénital.
(Arch. fr. de Péd., 1954, p. 409)
86. SILVER A.W., KIRKLIN S.W., HARRIS - Localized hypertrophic emphysema.
(Diseases of the Chest., octobre 1956)
87. SLOAN H., HERBERT - Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy.
(J. Thor. Surg., 1953, 26, p. 1-20)
88. SORS Christian - L'emphysème pulmonaire. Etude anatomique et pathogénique.
(Presse Médicale, 26 nov. 1958, 66, 83, p. 1668-71)

89. STOVIN P.G. - Congenital lobal emphysema
(Thorax, septembre 1959, 14, p. 254-62)
90. SWEET R.H. - Case records of Massachussetts general Hospital.
(New England J. Med., 1950, 149)
91. THOMSON et FORFAR - Regional obstruction emphysema in infancy
(Archives of Disease in child., 1958 - 33, n° 168,
p. 97-108)
92. TRAISSAC et MARTIN - L'emphysème diffus obstructif aigu du
nourrisson.
(Arch. f. de Péd., 1958, 15, n° 3, p. 430)
93. TRAISSAC, MARTIN, BATTIN - Emphysème aigu généralisé par
obstruction bronchique chez l'enfant.
(J. Méd. Bordeaux, juin 1961, 138, p. 749-59)
94. VAILLANT J.P. - A propos de deux cas d'E.L. géant du nourrisson.
(Thèse 1961, Paris, n° 73, doct.)
95. VON EPPS et DAVIES - Lobar emphysema.
(Am. J. of Roent. Radium. and nuclear Med., 1955, 73, n°3
p. 375-86)
96. VENTURINI - Enfisema lobare congenitale.
(Arch. Dis. Chir. del torace, 1957, II, 2, p. 209-222)
97. VILDOSOLA, UNDURRAJA - Enfisema obstructivo generalizado agudo
en el nino. Consideraciones sobre 170 casas.
(Ped. Santiago du Chili, 1958, 1, n° 4, oct.-déc., p.295-303)
98. VIZCARRONDO - Enfisema pulm. obs. congenito.
(Arch. Venezelence de puericulturo y pediatrie Caracas,
1960, 23, n° 75-76, p. 97-109)
99. Volumineux E. Bulleux chez un enfant de 2 ans.
(Arch. Fr. de Péd., Tome 9, n° 2, 1952, p. 221-223)
100. WHITE JONES R.H., TEMPLE - Congenital lobar emphysema.
(Arch. of disease in Childhood, 1954, 29, n° 145, juin, p.248-53)
101. WOOD Judith - Congenital emphysema.
(Case reports of the children's memorial hospital Chicago
1952, 10, n° 11, p. 3130-34)

T A B L E D E S M A T I E R E S

I-- DEFINITION et INTRODUCTION	1
II - HISTORIQUE	2
III - ETUDE CLINIQUE, PROBLEMES DIAGNOSTIQUES, EVOLUTION DES FORMES COMMUNES	4
IV - LES FORMES LATENTES DE L'EMPHYSEME LOBAIRE CONGENITAL	13
- Nos 3 observations personnelles	13
- Observations recueillies dans la littérature	23
Forme latente de l'enfant	23
Forme latente de l'adolescent et de l'adulte	25
Discussion	26
Emphysemes lobaires stabilisés de l'enfant	29
Discussion	33
Les observations d'E.L. à signes fonctionnels frustes durant toute l'évolution	34
Discussion	35
- Le problème de la nature congénitale de l'emphysème	35 ^{bis}
V - ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	39
VI - ETIOLOGIE et PHYSIOPATHOLOGIE	43
VII - INDICATIONS THERAPEUTIQUES DANS LES FORMES LATENTES	47
- CONCLUSIONS	53
- BIBLIOGRAPHIE	54
